FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

ANNEE 1973 - N° 2

# LES KYSTES SIMPLES DU CERVELET

THESE

PRESENTEE

A LA FACULTE DE MEDECINE DE DIJON
ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 31.1.1973
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

HOULBERT Marie Josephe

NEE LE 12 MARS 1943
A MONTMANCON - COTE D'OR

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549828_0008

FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

ANNEE 1973 - N° 2

# LES KYSTES SIMPLES DU CERVELET

THESE

PRESENTEE

A LA FACULTE DE MEDECINE DE DIJON
ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 31.1.1973
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

HOULBERT Marie Josephe

NEE LE 12 MARS 1943
A MONTMANCON - COTE D'OR

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

## Personnel de la Faculté

M. F. CABANNE : Doyen
M. J.B. BOUHEY : Assesseur
M. A. MARIN : Assesseur
M. R. PUTELAT : Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur honoraire
M. F. BARON : Professeur honoraire

## Professeurs titulaires

Anatomie, P. BARRY

Anatomie pathologique, F. CABANNE

Chimie biologique, P. PADIEU

Clinique Chirurgicale, H. VIARD

Clinique médicale, P. CORTET

Clinique obstétricale, J. JAHIER

Clinique médicale infantile, M. ALISON

Clinique neuropsychiatrique, J. BALLIVET

Histologie, G. RUCART

Médecine légale et du Travail, A. MARIN

Pathologie médicale, R. PUTELAT

Physiologie, J. KLEPPING

Physique médicale, P. GAILLIARD

Sémiologie médicale, J.B. BOUHEY

## Professeurs sans chaire

Anatomie pathologique, R. MICHIELS

Biochimie médicale, J. DEDREUX

Hépatologie, Gastro-entérologie, Cl. KLEPPING

Hygiène, Médecine préventive et Médecine du Travail, M. CARON

Maladies infectieuses, F. DESTAING

Parasitologie, Madame Y. ROUGET

## Professeurs chargés de cours à titre permanent

Bactériologie, P. PICHAT

Pathologie chirurgicale, J. DUBARD

## Maîtres de Conférences agrégés

Anatomie et Organogénèse, J.M. AUTISSIER

Anesthésiologie, B. CAILLARD

Cancérologie, J. GUERRIN

Chirurgie générale, P. AUPECLE
S. BRIET
C. FERRY
G.Cl. LECLERC
J. SALASC

Gynécologie et Obstétrique, N ...

Hématologie, Immunologie, Sérologie, A. DUZER

Médecine et Chirurgie expérimentales et comparées, F. MARTIN

Médecine interne, M. GAUDET
P. LOUIS
N.

Neurochirurgie, A. THIERRY

Pédiatrie et Puériculture, J.L. NIVELON

Pharmacologie, A. ESCOUSSE

Physiologie, J.P. DIDIER

Pneumo-phtisiologie, L. JEANNIN

Radiologie, J.P. MABILLE
J. Cl. HORIOT
M. WEILLER

## Professeur associé

Gastro-entérologie et Hépatologie, A. PIARD

## Agrégés libres

Dermatologie et Syphiligraphie, J.L. CHAPUIS

Ophtalmologie, P.G. MOREAU

Urologie, R. GAYET.

La Faculté de Médecine de Dijon déclare que
les opinions émises dans les thèses qui lui
sont présentées doivent être considérées
comme propres à leurs auteurs et qu'elle
entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

- JURY DE LA THESE -

Président : Monsieur le Professeur J. BALLIVET

Membres : Monsieur le Professeur M. TOMMASI
Monsieur le Professeur R. MICHIELS
Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY.

A MON MARI

A MES ENFANTS

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur BALLIVET

Quoique nous n'ayons pas eu le plaisir d'avoir été son élève directe nous lui sommes liée par une dette de reconnaissance familiale, cette dette s'accroît encore devant la gentillesse avec laquelle il a bien voulu nous diriger dans le choix de ce sujet de thèse.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude ainsi que celle de ma famille. Nous nous sommes attachés à soigner ce travail pour qu'il y trouve l'expression de notre admiration sincère et respectueuse.

A Monsieur le Professeur M. TOMMASI

Nous avons été éblouie par l'accueil chaleureux qu'il nous a réservé, alors que nous avions la crainte de le déranger dans ses occupations multiples.
L'ardeur avec laquelle il a voulu envisager ce problème, que nous pensions être difficile a été pour nous un profond encouragement.
Notre sincère désir est qu'il trouve ici toute satisfaction scientifique.

A Monsieur le Professeur R. MICHIELS

Il a été notre Maître et tout le monde sait quel soin, quelle minutie et quelle précision il apporte à son enseignement magistral d'Anatomie Pathologique.
Nous avouons n'avoir pas été une de ses meilleures élèves mais nous espérons que ce travail lui laissera un souvenir et qu'il le considérera un peu comme la récompense de toutes ses peines universitaires.

A Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY

Il nous a inspiré ce travail et guidée tout au long de sa réalisation. Nous n'avions pas d'expérience neurologique mais nous avons beaucoup appris en particulier nous savons maintenant que la neuro-chirurgie peut donner de beaux succès. Nous savons aussi que ces succès nécessitent beaucoup de présence auprès des malades.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance.

A Monsieur le Professeur L. MANSUY

Deux des observations qui ont permis ce travail concernent des malades qui ont été opérés dans son Service de l'Hôpital Neurologique de Lyon.
Il n'a pas pu faire partie du Jury de notre Thèse, ce que nous regrettons. Mais nous avons beaucoup apprécié la gentillesse avec laquelle il nous a reçue et nous a confié ses dossiers.
Qu'il trouve ici l'expression de notre gratitude et de notre très respectueuse admiration.

A Monsieur le Docteur G. FISCHER

Assistant Chef de Clinique des Hôpitaux de Lyon.

Il nous a reçue avec un enthousiasme qui nous a réconfortée et qui nous a donné confiance dans notre sujet. Les observations qu'il nous a communiquées sont d'une valeur exemplaire et le caractère parfait des résultats opératoires obtenus chez ses malades nous a émerveillée. Qu'il trouve ici l'expression de notre très vive reconnaissance.

A Monsieur le Docteur D. BINNERT

Assistant Chef de Clinique du C.H.U. de Dijon.

Nous avons été son élève. Il est connu de tous au C.H.R. de Dijon qu'il travaille énormément, et sa présence, si facile à obtenir auprès de tous les malades neurologiques, ne l'a pas empêché de participer à notre travail.

A Monsieur le Docteur R. DUMAS

Assistant Chef de Clinique du C.H.U. de Dijon

Nous le connaissons depuis peu, mais nous avons pu apprécier beaucoup de ses qualités.
Sa participation à notre travail a été précieuse.

A Monsieur le Docteur J.C. FOISSAC

Anesthésiste-Réanimateur du C.H.R. de Dijon

Ses qualités techniques d'Anesthésiste-Réanimateur, doublées d'un solide bon sens sont appréciées de tous. Sa participation à ce travail a été fondamentale et nous lui exprimons toute notre gratitude.

A Monsieur le Docteur B. VIRY

Nous sommes heureuse d'être l'auteur de la première thèse neuropathologique à laquelle il participe et nous lui exprimons toute notre reconnaissance.

A Madame le Docteur J. WEILLER-RACAMIER

Anesthésiste-Réanimateur du C.H.R. de Dijon.

Nous la remercions de la part importante qu'elle a prise dans la réalisation de ce travail.

A Monsieur le Docteur M. FERRY

Au cours d'un semestre interné, passé dans son service nous avons pu apprécier la rigueur de son raisonnement et la sécurité de son diagnostic. De ses conseils, nous avons tiré le plus grand profit.

Nous tenons à le remercier de la bienveillance avec laquelle il nous a accueillie et à l'assurer de notre respectueux et sincère attachement.

# INTRODUCTION

La nature volontiers kystique des lésions expansives de la fosse cérébrale postérieure fut remarquée dès les premiers travaux anatomo-pathologiques, et les publications concernant les "kystes du cervelet", regroupant des affections dont nous connaissons actuellement la diversité, ont été nombreux jusqu'en 1923.

A cette date, l'école de CUSHING, sous la plume de P. MARTIN (27) isola l'astrocytome kystique; peu de temps après, en 1926, A. LINDAU (25) isola à son tour l'hémangioblastome kystique. En dehors de leurs caractères histologiques, ces deux lésions ont en commun, au niveau du cervelet, un pronostic excellent, pronostic qui contraste, tout au moins pour l'astrocytome kystique, avec celui qui accompagne la localisation sus-tentorielle de la même tumeur. Le pronostic excellent de ces deux tumeurs fait qu'il nous est extrêmement difficile de les différencier des "kystes simples".

A partir de ces travaux fondamentaux, malgré des protestations dont la plus enflammée est à coup sûr celle de N. ANTONI (3), l'individualité des "kystes simples du cervelet", simples parce que non tumoraux, fut presque entièrement négligée; il est probable que les auteurs qui eurent l'occasion d'observer des lésions pouvant évoquer ce diagnostic, furent amenés à penser qu'il s'agissait soit d'astrocytomes, soit d'hémangioblastomes entièrement dégénérés. Il est vrai que le pronostic étant le même, le problème perdait de son importance.

Il est vrai aussi que la confusion entraînée an niveau de la fosse cérébrale postérieure, région qu'il fut

longtemps difficile d'explorer convenablement au cours des interventions chirurgicales, par les kystes arachnoïdiens qui trop souvent se révèlèrent avoir masqué des tumeurs, conduisit bon nombre de neuro-chirurgiens à rester très méfiants vis-à-vis de toute lésion expansive kystique de la fosse cérébrale postérieure. Par ailleurs, cette région est en plus, le siège d'élection d'anomalie de développement qui comportent en particulier la constitution de cavités liquidiennes dont certaines restent encore difficiles à décrire.

Il nous faut donc attendre l'année 1971, pour que G. SILVERBERG (34) reprenne la question des "kystes simples du cervelet", bien que les problèmes des collections liquidiennes de la fosse cérébrale postérieure, extra-parenchymateuses, n'aient pas cessé de donner lieu à publications.

A l'occasion de trois observations récentes, recueillies dans le service de Monsieur le Professeur MANSUY, à l'Hôpital Neurologique de Lyon, et dans la Section de Neuro-Chirurgie du Centre Hospitalier Régional de Dijon, nous avons décidé de consacrer notre thèse à ce problème difficile.

-:-:-:-:-:-:-

# HISTORIQUE

L'historique de nos connaissances et de notre approche du problème des formations kystiques intra-cerébelleuses comporte donc trois périodes.

A - LA PREMIERE PERIODE COMPORTE TOUTE UNE SERIE DE TRAVAUX QUI DEGAGENT LA NOTION DE LA GRANDE FREQUENCE DES LESIONS EXPANSIVES DE CARACTERE KYSTIQUE AU NIVEAU DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.

Il serait actuellement impossible de revoir tous ces travaux de façon exhaustive, et nous nous sommes bornés à isoler les cas auxquels nous avons eu accès, et dans lesquels, malgré un examen histologique complet, les auteurs ont déclaré ne pas avoir pu mettre en évidence, à proximité de la formation kystique, une lésion de type tumorale.

Il semble que la première observation de "kyste intra-cérébelleux" sans tumeur associée soit due à BENEKE (6), en 1905. Il s'agissait d'un jeune homme de 18 ans chez lequel on découvrit à l'autopsie un kyste du cervelet gros comme une pêche, sans communication avec le IVè ventricule, et sans aucune formation tumorale dans sa paroi. Ces données centrent exactement le sujet de notre étude. BENEKE pensa à une origine traumatique; du fait de l'absence de communication avec le IVè ventricule, il déduisit que des cavités kystiques pouvaient se développer dans les hémisphères cérébelleux sans que l'on soit obligé d'invoquer la préexistence d'une cavité dysembryoplasique.

En 1906, SCHOLZ (31) paraît avoir été le premier auteur à faire nettement la distinction entre les formations kystiques cérébelleuses provenant du cloisonnement d'un récessus anormal du IVè ventricule, celles qui proviennent de la dégénérescence d'une tumeur, et les "kystes simples" ou séreux. Il décrivit trois cas de "kystes simples", mais le seul des malades qui fut autopsié présentait une tumeur, dans la paroi du kyste.

En 1908, KRAUSE (22) rapporte l'observation d'un jeune homme de 18 ans qui présentait un kyste intra-cérébelleux de 5 cm x 3 cm x 2,5 cm, sans communication avec le IVè ventricule, et sans formation spécifique dans sa paroi.

La même année AUERBACH et GROSSMANN (4) publient une observation identique chez un jeune homme de 16 ans. Le kyste était gros comme une pomme, siégeait dans l'hémisphère gauche, et sa paroi était uniquement de nature gliale.

En 1910, BARTEL et LANDAU (5) dans un article qui déjà milite en faveur de l'origine tumorale de la plupart de ces formations kystiques de la fosse cérébrale postérieure, rapportent cependant une observation où il fut impossible, malgré un examen histologique complet de découvrir une formation spécifique dans la paroi d'un kyste intra-cérébelleux; il s'agissait d'une jeune femme de 25 ans.

En 1914, ALEXANDER (1) décrivit un kyste non tumoral de l'hémisphère cérébelleux droit chez un homme de 40 ans décédé d'hypertension intra-crânienne.

B - <u>LA SECONDE PERIODE</u> EST MARQUEE PAR L'INDIVIDUALISATION DES DEUX TUMEURS A EVOLUTION KYSTIQUE DU CERVELET, L'ASTROCYTOME ET L'HEMANGIOBLASTOME.

Déjà, en 1910, une série de travaux, dont les plus connus sont ceux de WILLIAMSON (39), de BARTEL et LANDAU (5), de FABRITIUS (15), avaient établi une notion essentielle, à une époque où souvent la chirurgie des tumeurs cérébelleuses se bornait à une simple ponction d'un kyste, à savoir que la paroi de ces kystes cérébelleux contenait très souvent une formation tumorale. De nombreux anatomo-pathologistes avaient été intrigués par la fréquence de l'aspect kystique des tumeurs développées dans le cervelet. FABRITIUS (15), comme le rappelle HENSCHEN (19), pensait que les deux façons de poser le problème étaient justifiées :

- L'aspect kystique est-il une caractéristique de certaines tumeurs du cervelet ?

- Le tissu cérébelleux est-il un milieu particulièrement favorable à la dégénérescence kystique ?

C'est en 1923, que sous la plume de P. MARTIN (27), l'école de CUSHING intervint de façon définitive. A partir de 95 observations de dégénérescence kystique de tumeurs cérébrales, ce travail précise les différentes phases de cette dégénérescence kystique de certaines tumeurs et conduit pratiquement à affirmer que les kystes séreux simples du cervelet ne représentent en définitive que le terme extrême de la transformation d'un gliome. Il nous faut préciser que l'importance de ce travail fut considérable, à une époque où la découverte d'une formation kystique intra-cérébelleuse conduisait la plupart des neuro-chirurgiens à se contenter d'une simple ponction évacuatrice, sans vérification de la paroi du kyste sur toute sa surface. Cependant un certain nombre de cas demeuraient mystérieux pour P. MARTIN (27), en particulier certains cas où le contenu du kyste se révèlait être extrêmement chargé en albumine et en éléments évoquant une origine sanguine. En dehors des gliomes, l'auteur estimait que certaines formations kystiques pouvaient succéder à une hémorragie intra-cérébelleuse.

Ce n'est en effet qu'en 1926 que LINDAU (25) établit nos connaissances définitives sur l'hémangioblastome kystique du cervelet. Reprenant à ce propos l'ensemble du problème des lésions expansives kystiques intra-cérébelleuses, il établit une classification en six groupes :

- Kystes dermoïdes et épidermoïdes,

- Kystes organisés à la suite d'une hémorragie ou d'un ramollissement,

- Kystes parasitaires,

- Kystes provenant de la dégénérescence d'une tumeur,

- Kystes "séreux simples",

- Kystes en communication avec le IVè ventricule.

Seuls, les trois derniers groupes nous intéressent. LINDAU (25) établit que, lorsque dans la paroi de ces kystes l'on ne trouvait pas de gliome, il était très fréquent de pouvoir y mettre en évidence une tumeur vasculaire; et c'est dans ces cas que des examens systématiques permettaient de retrouver une angiomatose rétinienne, ou des formations kystiques de même nature au niveau du pancréas ou des reins. Quant aux kystes en communication avec le IVè ventricule, une origine malformative devait être envisagée.

Dans deux observations, cet auteur, moins absolu que P. MARTIN, admet cependant le diagnostic de "kyste séreux simple", et conclut que la pathogénie de ces lésions demeure mystérieuse.

C - DEPUIS CES DEUX GRANDS TRAVAUX FONDAMENTAUX, UNE TROISIEME PERIODE EST OUVERTE.

I - Il y eut d'abord quelques protestations contre l'attitude absolue des tenants de l'origine tumorale de ces lésions.

Nils ANTONI (3), en 1926, estime que l'école de CUSHING cherche trop abusivement à ranger "les kystes, jadis qualifiés de simples, dans le groupe des tumeurs ayant subi la transformation kystique". Dans son travail, il estime que les kystes simples doivent représenter 10 % des lésions expansives de la fosse cérébrale postérieure.

Cette position, très exagérée, se ressent nettement du fait que Nils ANTONI (3) ne connaissait pas encore le résultat des travaux de LINDAU (25). Certaines observations sur lesquelles il appuie sa démonstration sont nettement à classer dans le groupe des hémangioblastomes. Cependant, même pour cet auteur, l'élan est donné et son travail est intitulé : "Kystes cérébelleux, la syringomyélie du cervelet", ce qui prouve bien que malgré une étude précise d'au moins un cas soumis à autopsie, Nils ANTONI (3) ne peut que difficilement affirmer l'autonomie des kystes séreux simples. Il pense que primitivement ces kystes communiquaient avec le système ventriculaire; cette communication a disparu, et le revêtement épendymaire s'est atrophié.

En 1928, A.V. SZIGETHY (35) classe les formations kystiques intra-cérébelleuses en trois groupes : celles qui proviennent de la dégénérescence d'une tumeur, celles qui proviennent d'une anomalie de développement, et dont la caractéristique est de communiquer avec les cavités ventriculaires et d'être limitées par une membrane épendymaire; le troisième groupe est celui d'un kyste séreux simple, dont la nature exacte est obscure. Il en rapporte une observation très comparable aux nôtres, mais, ne pouvant conclure, il se borne à rappeler les différentes théories.

II - Puis il semble bien que ce sujet ne fut plus abordé, l'intérêt des auteurs qui se penchèrent sur le problème des collections liquidiennes découvertes dans la fosse cérébrale postérieure au cours d'interventions neuro-chirurgicales de plus en plus fréquentes s'orientant alors vers deux lésions très différentes : les kystes arachnoïdiens d'une part, les kystes provenant de dilatations ventriculaires d'autre part. Ainsi, pour ce qui concerne la littérature neuro-chirurgicale française, en 1963 paraissent côte à côte deux articles originaux dans la revue "Neuro-Chirurgie" : le premier de LAPRAS et coll. (23), est consacré à la revue du problème des kystes arachnoïdiens, le second de P. JANNY et coll. (20), est consacré aux "kystes liquidiens de la fosse cérébrale postérieure". Il est significatif que dans leur essai de classification, ces derniers auteurs, qui distinguent des kystes liquidiens sous-duraux, des kystes lepto-méningés, et des kystes épendymaires, ne signalent même pas la possibilité de l'existence de kystes intra-parenchymateux.

En effet, nous pensons qu'au cours de cette période, toutes les observations de kystes séreux simples ont été négligées par les auteurs qui les ont découvertes, et qui ont pensé qu'il s'agissait de dégénérescence kystique de tumeurs.

III - Il faut attendre pour que ce problème rebondisse, la publication en 1971 du travail de SILVERBERG (34). Cet auteur peut regrouper 4 cas inédits, trois provenant de l'Université de STANFORD (Californie), le quatrième de l'Hôpital Saint Thomas de Londres. Cet auteur envisage deux pathogénies : une anomalie de développement embryologique ou une dégénérescence tumorale.

De cet historique difficile, nous voudrions encore tirer une notion importante : le caractère apparemment très différent des discussions qu'entraîne l'existence de ces "kystes séreux simples", selon qu'ils siègent dans le cerveau ou dans le cervelet. Ainsi, le très important travail consacré récemment par l'Ecole Lyonnaise aux "kystes bénins du cerveau" dans la Thèse de DERUTY (13) fait état de démarches intellectuelles très éloignées de celles que nous venons de rappeler. Et une des conclusions de notre thèse sera de tenter de rapprocher ces deux aspects d'un problème qui est peut-être unique : l'existence dans le parenchyme nerveux aussi bien supra-tentoriel qu'infra-tentoriel, de cavités kystiques pathologiques sans membrane à caractère spécifique.

-:-:-:-:-:-:-

# OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Nous avons pu retrouver huit cas probables de "kystes simples du cervelet". Nous sommes ici en contradiction avec G. SILVERBERG. (34). En effet, cet auteur signale deux cas rapportés par H. CUSHING (11) dont l'un aurait été autopsié. En nous reportant à l'article original cité en référence, nous ne les avons pas retrouvés. Par ailleurs, N. ANTONI (3) a publié trois observations, mais deux d'entre elles concernent des enfants âgés de six et dix ans, qui ont survécu à l'intervention chirurgicale; il n'y a pas eu d'examen histologique; nous ne les retiendrons donc pas.

● Le troisième cas de N. ANTONI (3), est celui d'une femme de quarante cinq ans qui souffre de céphalées, de vertiges et de troubles de l'équilibre. Après cinq mois d'évolution les signes cliniques s'aggravent; la malade ne peut marcher sans appui. Elle est adressée à l'Hôpital de MORBY (Danemark) pour bilan.

A son entrée, on remarque un état psychique infantile avec troubles graves de l'équilibre, se manifestant par une tendance à la chute du côté droit, ainsi qu'un nystagmus horizontal et rotatoire vers la gauche et vers la droite, et une adiadococinèsie légère des côtés droit et gauche.

Au fond d'un oeil, il existe un oedème papillaire bilatéral. Le diagnostic de tumeur de la fosse cérébrale postérieure est porté et l'on pratique une trépana-

tion décompressive qui n'améliore que les maux de tête.

Deux semaines plus tard une intervention exploratrice est tentée mais on ne découvre rien de pathologique.

Cependant deux jours plus tard, la patiente succombe.

L'autopsie révèle un kyste de l'hémisphère cérébelleux droit de 4 x 5 cm sans communication avec le IVè ventricule. La paroi interne est lisse, régulière, et sans tumeur visible.

A l'examen histologique la couche interne de la paroi kystique est pauvre en fibre névroglique mais "riche en formations fibrillaires spéciales ... identiques aux fibrilles que BIELSCHWOSKY et UNGER (9) ont décrites dans la paroi névroglique de la syringomyélie sous le nom de fibres de ROSENTHAL".

A. LINDAU (25) en 1926 rapporte deux autres observations, cas 25 et 26 de son étude générale sur les "kystes du cervelet".

● Le cas 25 est celui d'un homme de cinquante deux ans qui souffre de vertiges intenses et de maux de tête depuis neuf mois quand il est hospitalisé.

A son entrée à l'hôpital, on remarque des troubles graves de l'équilibre, la station debout est impossible avec tendance à la chute du côté droit, un signe de BABINSKI à gauche et une adiadococinésie du côté droit. Le diagnostic de tumeur de la fosse cérébrale postérieure est posé; mais le malade décède subitement la veille de l'intervention.

A l'autopsie, on découvre au niveau du vermis un kyste de 4 cm x 3 cm x 2 cm, rempli de liquide jaune clair, sans communication avec le IVè ventricule et sans tumeur visible au niveau de sa paroi interne.

L'examen histologique sera décrit avec celui du cas 26.

● Le cas 26 concerne une préparation cérébrale très antérieure faisant partie d'une collection anatomopathologique. La découverte du kyste fut un hasard si bien que l'on ne possède aucune donnée clinique.

Il s'agit d'un kyste de 3,5 cm x 3 cm x 2,5 cm, localisé dans l'hémisphère cérébelleux gauche, formé d'une paroi interne lisse.

L'examen histologique de ces deux cas est absolument semblable :

La paroi du kyste est faite d'une substance gliale rare et pauvre. Il n'existe pas de revêtement épendymaire ou épithélial, aucune formation tumorale n'est trouvée.

A.V. SZIGETHY (35) en 1928 rapporte un cas de kyste simple cérébelleux chez une femme de quarante sept ans.

● Les premiers signes cliniques se manifestent par des vertiges et des céphalées. Deux mois plus tard, les symptômes s'aggravent, des troubles de l'équilibre apparaissent. A son entrée à l'hôpital, l'examen neurologique permet de découvrir une atteinte grave de la statique, avec tendance à la chute du côté gauche et une déviation de la langue vers la droite.

Les réflexes ostéotendineux sont un peu vifs des deux côtés. Il existe un signe de BABINSKI à gauche.

Il existe un oedème papillaire bilatéral

L'état de la malade se détériore, et le décès survient huit jours après l'hospitalisation.

A l'autopsie, on découvre un grand kyste de l'hémisphère cérébelleux gauche mordant sur le vermis, rempli d'un liquide clair, sans communication avec le IVè ventricule et dont la paroi ne contient pas de tumeur.

L'examen histologique montre une paroi constituée de cellules gliales, sans aucune trace de cellules endothéliales ou tumorales.

G. SILVERBERG, (34) en 1971, publie quatre cas inédits de kystes simples du cervelet. Les trois premiers proviennent de l'Hôpital de STANFORD (U.S.A.) et le dernier de l'Hôpital SAINT THOMAS de Londres.

● Le premier cas est celui d'un homme de cinquante ans qui souffre de vertiges et de maux de tête depuis un mois quand il est hospitalisé. A son entrée, on note un signe de ROMBERG, une dysmétrie vers la gauche. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux, il n'existe pas de signe de Babinski. On remarque un nystagmus bilatéral horizontal vers la droite et un nystagmus vertical dans le regard vers le haut.

Il n'y a pas d'oèdème papillaire.

L'artériographie carotidienne montre des signes d'hydrocéphalie. L'artériographie vertébrale permet de mettre en évidence une masse avasculaire située dans l'hémisphère cérébelleux droit. A l'intervention, l'hémisphère cérébelleux droit est augmenté de volume. On y découvre un kyste rempli d'un liquide clair situé au niveau de l'hémisphère cérébelleux droit et s'étendant vers le vermis.

Une exploration minutieuse de la paroi du kyste ne permet pas de trouver de tumeur. Des biopsies multiples sont pratiquées.

● Le deuxième cas est celui d'une femme de soixante deux ans qui présente des troubles de l'équilibre depuis sept mois au moment de son hospitalisation.

A son entrée l'examen neurologique permet de confirmer l'existence d'une ataxie, avec tendance à la chute vers le côté gauche. Les artériographies carotidienne et vertébrale pratiquées sont normales, mais la malade refuse l'encéphalographie gazeuse.

Cinq mois plus tard, elle revient à l'hôpital car les signes cliniques se sont aggravés : elle ne peut plus marcher sans appui.

Il existe maintenant une paralysie faciale centrale gauche peu intense, associée à un tremblement intentionnel et une dysmétrie vers la gauche.

Il n'y a pas d'oedème papillaire.

La ventriculographie iodée situe le blocage au niveau du vermis.

A l'intervention, on découvre un kyste situé dans le vermis de la taille d'un oeuf de poule rempli de liquide jaune clair. Il n'existe pas de tumeur dans la paroi du kyste.

Les suites opératoires sont favorables. Trois ans après l'intervention la malade va très bien, seule persiste une légère ataxie.

● Le troisième cas est celui d'un homme de cinquante deux ans, qui se plaint de céphalées rebelles depuis six

mois au moment de son hospitalisation.

L'examen neurologique pratiqué à son entrée est normal.

Un mois plus tard il est à nouveau hospitalisé à la suite de l'apparition de vomissements, de troubles de l'équilibre et de la persistance de céphalées. Une pneumo-encéphalographie gazeuse est pratiquée mais elle ne montre rien de spécifique.

Deux semaines plus tard, les signes cliniques s'aggravent encore, les maux de tête sont plus sévères, les nausées et les vomissements persistent, l'ataxie s'accentue et une diplopie apparait.

Lors de sa nouvelle hospitalisation, l'ataxie est beaucoup plus marquée avec une dysmétrie bilatérale.

Un nystagmus bilatéral horizontal apparaît ainsi qu'un nystagmus vertical dans le regard vers le haut.

Les réflexes ostéotendineux sont normaux, il n'existe pas de signe de Babinski.

Au fond d'oeil, on note un oedème papillaire bilatéral.

La ventriculographie iodée montre un blocage à la partie supérieure du IVè ventricule.

L'intervention découvre un grand kyste du vermis qui s'étend vers l'hémisphère cérébelleux droit rempli de liquide jaunâtre. Dans la paroi du kyste, on ne voit aucune tumeur.

Le malade meurt deux jours plus tard de complications respiratoires et l'autopsie est refusée par la famille.

● Le quatrième cas est celui d'une femme de soixante et un ans qui présente une dysphonie depuis cinq mois lors de son hospitalisation.

A l'entrée, l'examen neurologique permet de mettre en évidence une paralysie des neuf, dix, onze et douzième paires crâniennes gauches.

La radiographie du crâne montre une érosion du trou déchiré postérieur.

Cette malade est suivie en consultation externe pendant neuf ans durant lesquels les signes de paralysie restent stationnaires.

A l'âge de soixante dix ans, l'apparition de nausées, de vomissements, de céphalées et d'instabilité de la marche la font hospitaliser.

A l'examen neurologique, en plus de la paralysie des nerfs crâniens anciennement connue, on remarque une hypotonie, une ataxie et un tremblement intentionnel au niveau du bras et de la jambe gauches.

Les radiographies simples du crâne et les tomographies confirment l'érosion du trou déchiré postérieur, les images sont semblables aux images retrouvées auparavant.

L'angiographie vertébrale montre une zone avasculaire au niveau de la partie gauche de la fosse cérébrale postérieure. Un traitement radiothérapique est entrepris, mais l'état de la malade continue à s'aggraver et elle meurt un mois plus tard.

A l'autopsie, on découvre un neurofibrome de 1,5 cm provenant de la neuvième paire crânienne gauche responsable de l'érosion du trou déchiré postérieur, ainsi qu'un kyste de 3,5 cm localisé dans l'hémisphère cérébelleux gauche dont la paroi ne comporte aucune tumeur. Par ailleurs, on remarque une hydrocéphalie importante secondaire à la compression et au déplacement du IVè ventricule.

L'examen histologique des coupes obtenues dans ces différents cas montre de grandes similitudes. Il existe toujours une couche de neurones granulaires ou une couche de type moléculaire entre la paroi du kyste et les méninges, ces deux aspects pouvant être associés. Quelques cellules de PURKINJE peuvent être observées, près de la paroi du kyste. Celle-ci est faite d'une épaisseur variable de fibres gliales, de fibres de Rosenthal où l'on remarque parfois des noyaux astrocytaires déformés. Dans le cas n° 4, tout le cervelet au contact de la paroi a été examiné.

Il existe dans certains endroits des aspects évoquant une dégénérescence microkystique, avec un certain nombre de grands astrocytes étoilés, mais il est impossible de poser un diagnostic d'astrocytome.

A notre avis, le cas n° 4 peut être très discuté, toutefois le neurinome du glosso-pharyngien siège au contact de ce kyste et il s'agit peut-être d'un de ces kystes paratumoraux dû à un ramollissement du parenchyme nerveux au contact de la compression.

Mais les trois autres observations semblent entrer dans le cadre qui nous intéresse; il est remarquable que tous ces malades soient âgés de plus de quarante ans

# OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous avons pû grouper trois observations inédites. Deux d'entre elles concernent des malades opérés dans le Service de Monsieur le Professeur MANSUY en 1968 et 1969; la troisième concerne une malade opérée dans la Section de Neuro-Chirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de Dijon, en 1970.

OBSERVATION n° 1.

B... Rosa 50 ans.

Cette malade entre à l'Hôpital Neurologique de Lyon dans le Service de Monsieur le Professeur MANSUY le 2 Juillet 1968 adressée par le Service d'Urgence de l'Hôpital Edouard Herriot pour un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Dans ses antécédents, on ne relève que des épisodes néphritiques, à l'âge de 18 ans, qui n'ont laissé aucune séquelle, et une appendicectomie en mai 1968.

Les premiers troubles se sont manifestés par des céphalées occipitales en mars 1968, rapidement associées à des nausées et une impression de déséquilibre à gauche. En quatre mois ce tableau s'aggrave et la malade est hospitalisée en urgence.

A l'entrée dans le Service, elle est somnolente mais cependant répond bien aux questions. On ne note pas de désorientation, pas de trouble moteur. Il est cependant impossible de la mettre debout en raison de l'importance des céphalées aux changements de position. Les réflexes ostéotendineux sont tous obtenus, les cutanés plantaires sont en flexion. Il existe un très léger syndrome cérébelleux droit avec secousses nystagmiques dans le regard latéral droit.

Il n'y a pas d'atteinte du nerf auditif.

A l'examen ophtalmologique on découvre au fond d'oeil un staphylome myopique très important, si bien qu'on ne peut pas savoir s'il existe un oedème papillaire. Il y a une tache de FUCHS en évolution à gauche et à droite une cicatrice de choroïdite maculaire à l'emporte-pièce.

L'électroencéphalogramme est normal.

L'écho médian est en place.

La ventriculographie iodée pratiquée le 5 Juillet 1968 montre un blocage au niveau de la partie supérieure de l'Aqueduc de Sylvius; sur les clichés de face la partie imprégnée de l'Aqueduc est déportée de la droite vers la gauche (photographie n° 1).

Le liquide céphalo-rachidien prélevé contient moins de 0,10 g/l de protéines, 0,88 g/l de glucose, 7,06 g/l de chlorures et un élément par mm3.

La malade est opérée le 8 Juillet (Docteur FISCHER). Dès l'ouverture de la fosse cérébrale postérieure, on voit que l'hémisphère cérébelleux droit est volumineux; il existe un engagement des amygdales, l'amygdale droite descendant jusqu'au niveau des masses latérales de l'atlas. L'exploration permet d'éliminer une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, ainsi qu'une tumeur du IVème ventricule. On pratique alors une incision corticale de l'hémisphère cérébelleux droit et on tombe immédiatement sur une grande cavité kystique remplie d'un liquide clair, ressemblant en tout point au liquide céphalo-rachidien. La paroi du kyste est lisse, elle ne porte aucune tumeur; on peut la cliver sur tout le pourtour de la cavité kystique.

L'examen histologique est pratiqué le 10 juillet 1968 par le Professeur TOMMASI : à partir d'un fragment de la paroi du kyste (E 5227) (photographie n° 2).

Sur les différents fragments recoupés et examinés, on reconnait d'une part des lamelles cérébelleuses sensiblement normales, d'autre part une paroi névroglique assez fibrillaire, ne renfermant pas d'aspect inflammatoire et qui peut correspondre à une paroi d'astrocytome kystique cérébelleux; il n'y a pas de signe de malignité, mais il est impossible d'affirmer en toute certitude qu'il s'agit effectivement d'un astrocytome du cervelet : ceci d'autant plus qu'il existe dans cette paroi un assez grand nombre de macrophages chargés de pigment sanguin, qui pourraient évoquer également une paroi complètement atrophiée d'hémangioblastome cérébelleux.

Les suites opératoires sont simples, la cicatrisation se fait d'emblée, aussi le 25 juillet 1968 la malade peut quitter le service pour rentrer chez elle.

Elle est suivie régulièrement en consultation pendant plus d'un an.

Début 1969, elle s'est plainte de céphalées périorbitaires et de vomissements : on a demandé un nouvel examen ophtalmologique qui s'est avéré très rassurant.

Le 10 Décembre 1969, la malade vient prendre congé car elle retourne définitivement en Espagne. Elle va très bien, les céphalées ont disparu, il n'existe pas de syndrome cérébelleux.

Depuis cette date, il a été impossible de la joindre afin d'avoir des nouvelles de son état de santé.

A l'occasion de notre travail, le Professeur TOMMASI a revu la coupe histologique (E 5227) (photographie n° 2) et nous donne un nouveau compte-rendu :

Les différents fragments examinés montrent d'une part des lamelles cérébelleuses sensiblement normales, d'autre part, une paroi kystique constituée d'éléments névrogliques très fibrillaires, peu cellulaires, tassés parallèlement les uns aux autres avec de rares vaisseaux et quelques macrophages chargés de pigment sanguin; il n'y a aucune anomalie cyto-nucléaire, pas de revêtement épendymaire interne.

Le caractère extrêmement fibrillaire, l'aspect cytologique, la présence d'un assez grand nombre de figures évoquant des fibres de Rosenthal paraissent fortement plaider en faveur du diagnostic d'astrocytome kystique du cervelet; rien ne permet d'évoquer l'hémangioblastome kystique; par certains côtés, la structure n'est pas sans rappeler celle d'une paroi de syringomyélie, sans toutefois comporter les vaisseaux spéciaux de cette dernière.

OBSERVATION n° 2.

D... Daniel 25 ans

Ce malade est adressé le 23 septembre 1969 dans le Service de Monsieur le Professeur MANSUY par le Service de Médecine de Monsieur le Docteur GALLOIS de l'Hôpital de Mâcon pour un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Il ne présente pas d'antécédents particuliers.

Depuis le printemps 1968, il se plaint d'un état d'asthénie et au mois de juin, il tombe de sa hauteur, peut-être à la suite d'un malaise et subit un traumatisme crânien léger sans perte de connaissance. Les premiers troubles sont apparus peu de temps après cet accident, à type de céphalées frontales accompagnées de nausées et de vomissements en jet.

Le 19 Septembre 1969 les signes cliniques s'aggravent avec des céphalées plus marquées et surtout l'apparition de troubles de la marche. Trois jours plus tard, la découverte d'un oedème de la papille motive son hospitalisation en milieu spécialisé.

A l'entrée dans le Service, l'examen neurologique est négatif.

L'examen ophtalmologique montre un oedème papillaire bilatéral au début avec dilatation veineuse.

L'electro-encéphalogramme objective des ondes lentes en bouffées paroxystiques intéressant les régions frontales et de façon plus marquée dans l'hémisphère gauche.

L'écho médian est en place.

Les radiographies du crâne sont normales.

L'artériographie carotidienne droite met en évidence un degré très modéré de dilatation ventriculaire (photographie n° 3).

Photographies n° 1, n° 2 et n° 3. page 19.

L'artériographie vertébrale gauche permet de découvrir des signes portant sur l'hémisphère cérébelleux droit avec placage du tronc basilaire sur les clichés de profil, et soulèvement de l'angle péri-protubérantiel de l'artère cérébelleuse supérieure sur les clichés de face (photographie n° 4).

La ventriculographie iodée est pratiquée le 26 Septembre 1969. Elle montre un blocage au niveau de la partie inférieure de l'Aqueduc de Sylvius; sur les clichés de face, l'Aqueduc est déporté de la droite vers la gauche (photographie n° 5).

Photographies n° 4 et n° 5 page 20.

Le liquide céphalo-rachidien contient 0,10 g/l de protéines, 1,01 g/l de glucose, 7,24 g/l de chlorures et 13 éléments par mm3, représentés en majorité par des lymphocytes.

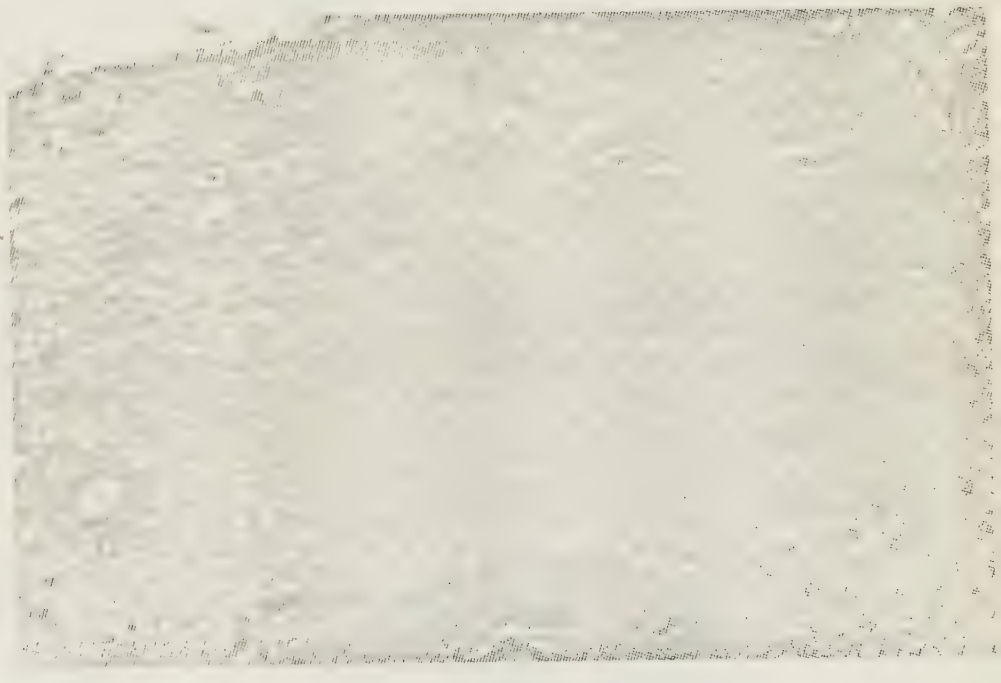
L'intervention suit immédiatement la ventriculographie (Docteur FISCHER).

Aussitôt après l'ouverture de la fosse cérébrale postérieure, on découvre un très gros hémisphère cérébelleux droit avec engagement des deux amygdales, l'amyg-

Photographie n° 1
CAS N° I
Ventriculographie iodée.
Blocage de l'aqueduc de SYLVIUS par une lésion latéralisée à droite.

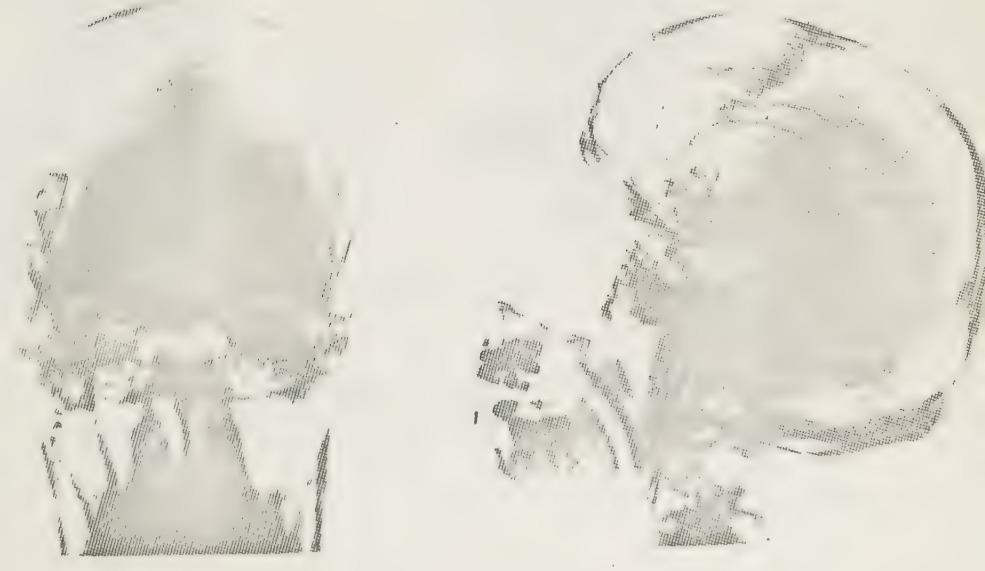
Photographie n° 2

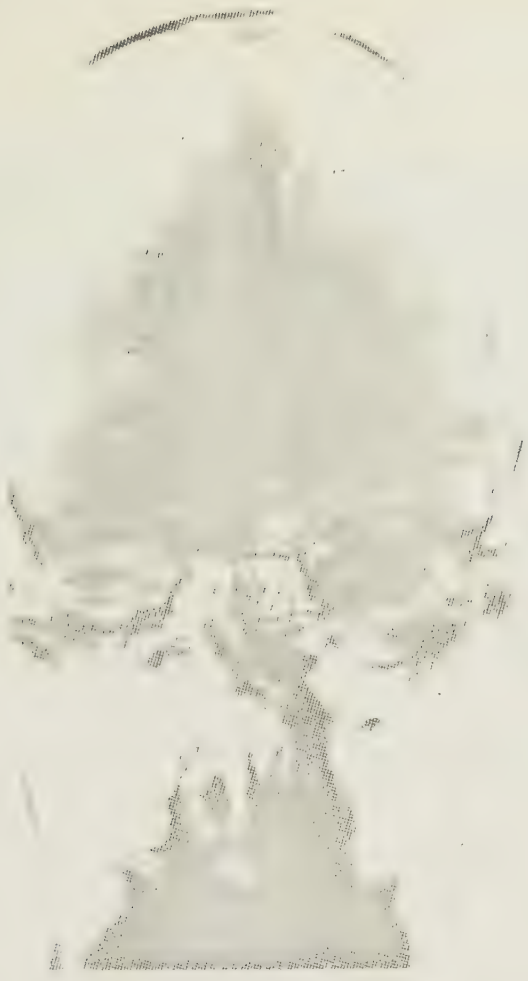
CAS N° I
Paroi de la cavité kystique (grossissement 192)



Photographie n° 3

CAS N° 2
Artériographie carotidienne droite
Degré léger de dilatation ventriculaire.





Photographie n° 4 : CAS n° 2 . Artériographie vertébrale gauche. (cliché de face). Soulèvement de l'angle périprotubérantiel de l'artère cérébelleuse supérieure droite, évoquant une lésion expansive hémisphérique droite.

Photographie n° 5 : CAS n° II. Ventriculographie iodée.
Blocage de l'Aqueduc de SYLVIUS par une lésion latéralisée à droite.

dale droite étant plus engagée que la gauche. Le cortex cérébelleux droit est déplissé, très aminci, bleuté; cependant du fait de la présence d'une artère cérébelleuse inférieure très volumineuse et tortueuse, on incise l'hémisphère au-dessus de la zone bleutée. A 1 cm de profondeur, on voit un kyste contenant un liquide clair sous tension. La paroi interne de ce kyste est lisse, un fragment en est prélevé pour l'examen histologique. Il existe un diverticule de ce kyste dans la portion supérieure de l'hémisphère cérébelleux au voisinage du tronc cérébral. La vérification du IVème ventricule ne permet pas de trouver de communication avec le kyste. L'exploration de la partie latérale de la fosse postérieure ne découvre pas de lésion expansive au niveau de l'angle ponto-cérébelleux et du trou déchiré postérieur. Le kyste ayant été ouvert dans la grande citerne, on considère ce geste comme suffisant.

L'examen histologique (F 6894) est pratiqué le 29 Septembre 1969 par Monsieur le Professeur TOMMASI à partir d'un fragment de la paroi du kyste (photographie n° 6 page 23.)

Les fragments sont constitués par de la substance blanche oedèmateuse et hémorragique non inflammatoire; la paroi du kyste est constituée de cellules gliales allongées très fibrillaires parallèlement disposées en une couche mince et avasculaire ne comportant aucun revêtement épendymaire interne, aucune anomalie cyto-nucléaire.

Il est impossible de trancher histologiquement entre un astrocytome kystique cérébelleux d'une part, et une réaction gliale autour d'un kyste non tumoral d'autre part.

Les suites opératoires sont simples, tant sur le plan général que local.

L'examen neurologique est normal, il n'existe pas de syndrome cérébelleux net, on remarque seulement une lenteur à l'exécution des manoeuvres.

Le 11 octobre, le malade peut quitter le Service pour rentrer à Mâcon chez lui.

Il n'a pas été revu en consultation à l'Hôpital Neurologique.

Nous avons pu contacter ce patient qui nous a donné des nouvelles de son état de santé le 30 octobre 1972. Depuis sa sortie de l'Hôpital, il va bien, il travaille à temps complet et se plaint seulement de céphalées survenant de manière épisodique "aux changements de temps", ainsi que de phases d'énervement se manifestant de temps en temps à la fin de la journée.

OBSERVATION n° 3.

H... Michèle 27 ans.

Cette malade a été adressée le 12 novembre 1970 dans le Service de Monsieur le Professeur Agrégé THIERRY par le Service de Réanimation de l'Hôpital de Dijon pour un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Dans les antécédents de la malade, on ne retient qu'une albuminurie anciennement connue, dont le taux n'a jamais excédé 1 g/l. Elle n'a pas été vaccinée au cours de son enfance.

Les premiers troubles sont apparus au mois de mai 1970, à type de céphalées accompagnées de vomissements et de douleurs abdominales diverses qui ont nécessité son hospitalisation dans le Service de Médecine de l'Hôpital de Gray, une albuminurie sans hypertension artérielle a été retrouvée. Un bilan gastrique est normal.

La patiente est alors adressée en consultation auprès de Monsieur le Professeur Agrégé GAYET du Service d'Urologie de l'Hôpital de Dijon. L'urographie intraveineuse du 22 juin 1970 met en évidence une pathologie rénale gauche, avec démultiplication des calices, amorce de dilatation en boule. Le bassinet est grand comme une petite orange. La jonction pyélo-urétérale est normale sur certains clichés, sur d'autres il y a un petit spasme. Par ailleurs on remarque une ptose bilatérale des reins (photographie n° 7)

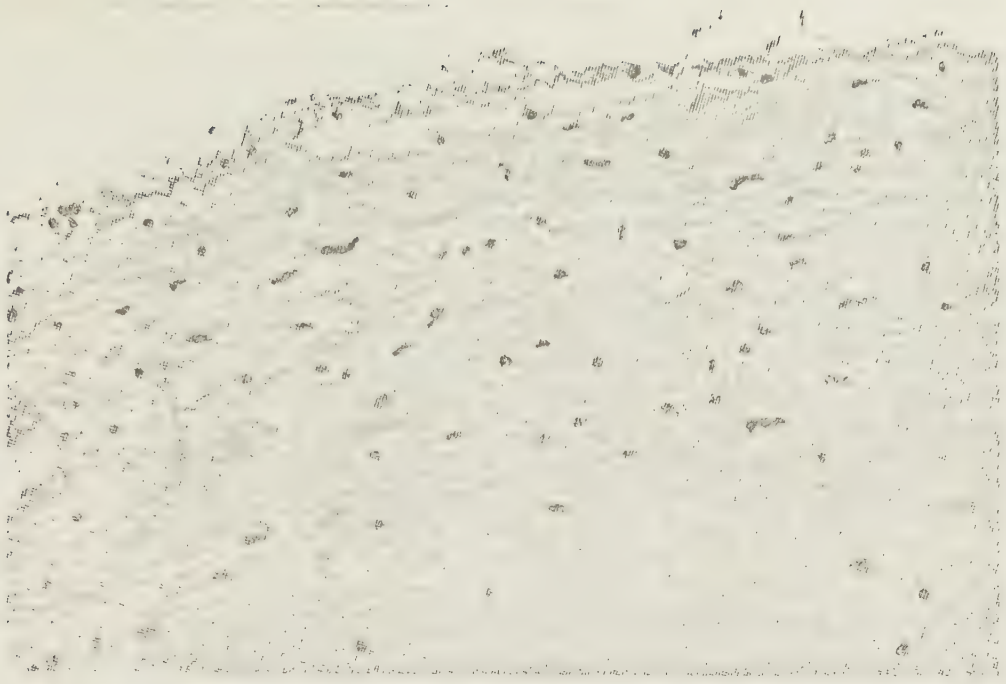
Photographies n° 6 et n° 7 page 23.

La cystoscopie du 2 novembre 1970 montre un petit bourrelet rouge foncé péri-méatique gauche.

La cystographie pratiquée immédiatement après la cystoscopie montre un calcul visible sur tous les clichés, à gauche, entre L3 et L4. Rétrospectivement, on le découvre sur l'urographie intra-veineuse dans le calice inférieur gauche. Il n'existe pas de reflux vésical (photographie n° 7)

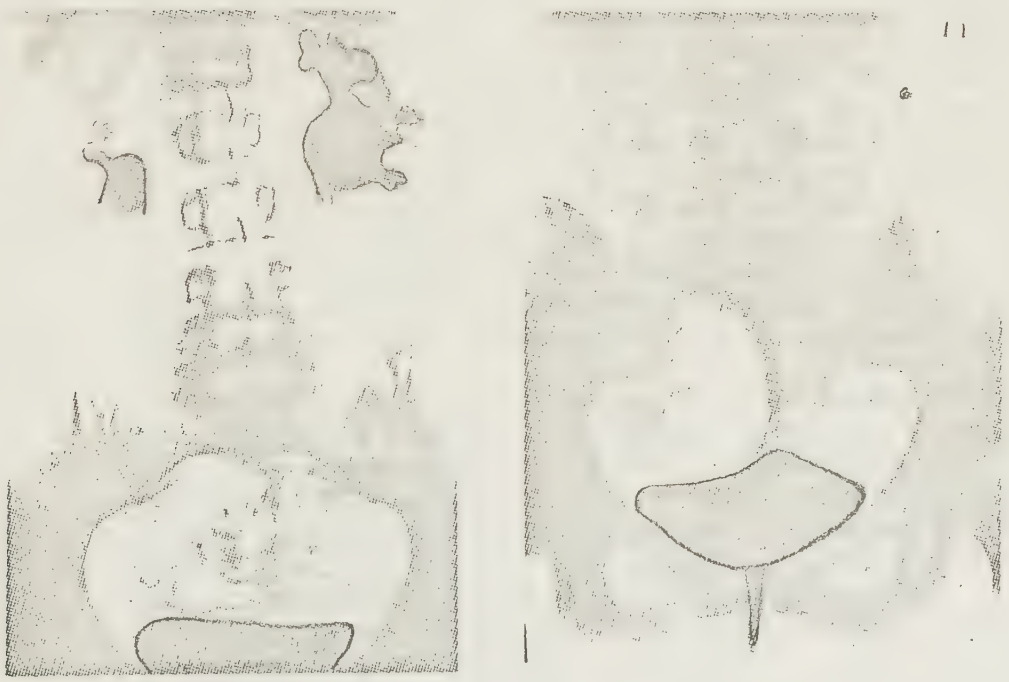
La malade est alors opérée le 6 novembre 1970 par Monsieur le Professeur Agrégé GAYET : ablation du calcul pyélique gauche, résection pyélo-urétérale, biopsie rénale et biopsie de la jonction pyélo-calicielle. Le calcul est constitué d'oxalate de calcium.

L'examen histologique (L 7030) du 6 novembre 1970 montre une corticale avec des glomérules normaux et des tubes entourés d'épithélium légèrement turgescent. Au niveau de la jonction pyélocalicielle, il existe une pyélite chronique et une sclérose disséquante.



Photographie n° 6. CAS n° 2.

Paroi de la cavité kystique. (grossissement 192)



Photographie n° 7. CAS n° 3.

A droite cliché d'urographie intra-veineuse.
A gauche cliché de cystographie.

Les suites opératoires immédiates sont inquiétantes. Le réveil est très long et il apparaît des pauses respiratoires. Un examen ophtalmologique demandé en urgence découvre alors un oedème papillaire bilatéral. La malade est transférée en Service de réanimation toujours intubée. Une hématémèse apparaît le soir même de l'intervention.

L'artériographie humérale droite peut être pratiquée le 10 Novembre 1970. Les clichés de profil affirment la dilatation ventriculaire et le placage du tronc basilaire contre le clivius. (photographie n° 8).

Le diagnostic de lésion expansive de la fosse postérieure est porté, la malade est transférée dans le Service de Neuro-Chirurgie de Monsieur le Professeur Agrégé THIERRY.

Intervention le 13 Novembre par le Professeur Agrégé THIERRY.

1°/ Ventriculographie iodée. Blocage de la partie supérieure du IVème ventricule. Il n'y a pas de déplacement latéral (photographie n° 9).

2°/ L'ouverture de la dure mère de la fosse postérieure permet de respecter l'arachnoïde de la grande citerne mais ouvre un kyste affleurant la surface de l'hémisphère cérébelleux droit. Il s'en échappe une quantité importante de liquide xanthochromique. Cette vaste formation intra-cérébelleuse droite (photographies n° 10, 10a, 10b, 10c) a ouvert le cortex cérébelleux sur une surface équivalant une pièce de cinq francs.

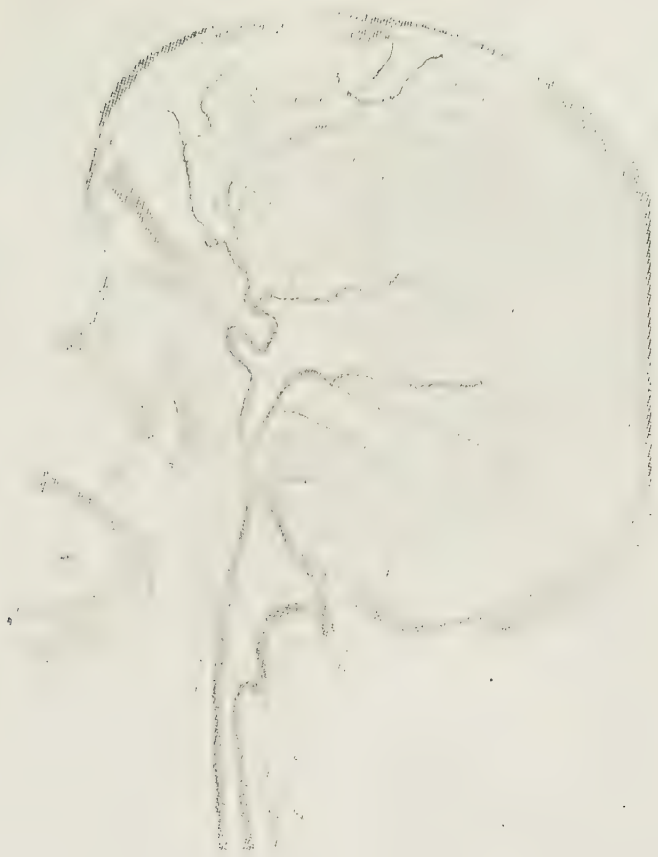
Au voisinage de son affleurement superficiel, les lamelles cérébelleuses sont tassées. La membrane du kyste est lisse, régulière, brillante. En dedans (photographies 10b, 10c) une membrane est tendue entre les plexus choroïdes en haut, l'amygdale cérébelleuse en bas, ce qui isole complètement le kyste de la cavité du IVème ventricule. Cette membrane est réséquée, ce qui assure une large communication entre les deux cavités. Il ne pourra y avoir d'examen histologique car la pièce a été perdue. Le IVème ventricule a été exploré sans difficulté.

Les suites opératoires sont d'abord favorables, avec reprise de la conscience, apyrexie et disparition de l'hématémèse. Mais le 16 novembre 1970, du liquide noirâtre réapparait dans la sonde gastrique et trois jours plus tard des hématémèses de sang rouge se reproduisent et la seule réanimation médicale s'avère dépassée : on décide l'intervention abdominale.

Le 19 novembre 1970, la laparotomie est pratiquée par Monsieur le Docteur ESTIVAL.

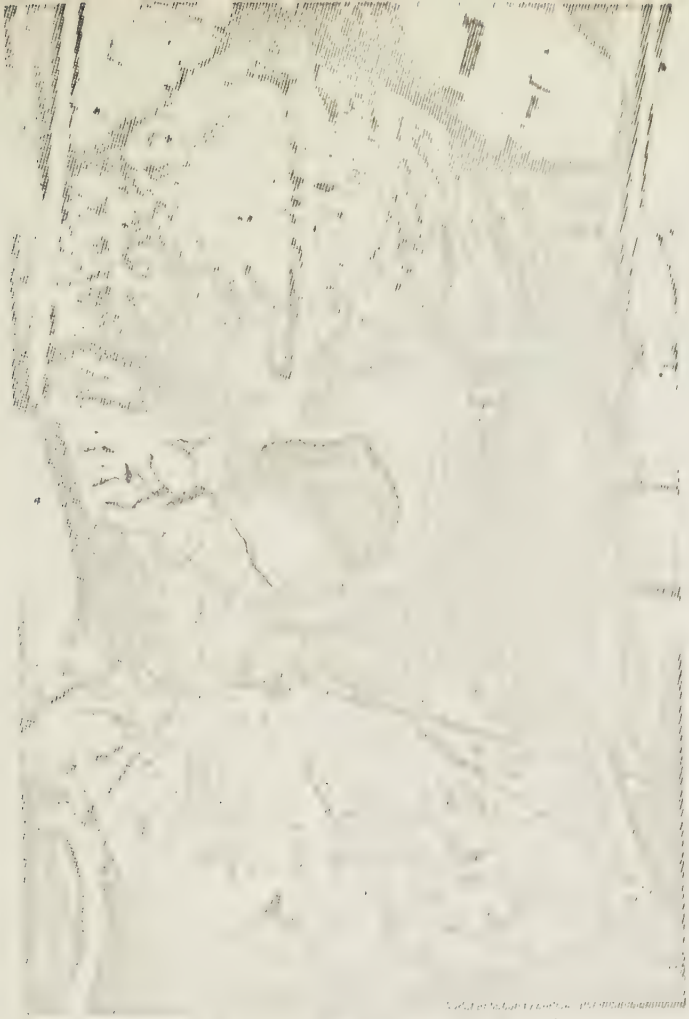
Après gastrostomie, on découvre une ulcération profonde de 2 cm X 4 cm située sur la face antérieure de l'estomac au niveau de l'implantation de la coronaire stomachique.

Photographies 8 et 9 page 25. Photographies n° 10a, 10b, 10c. page 26.

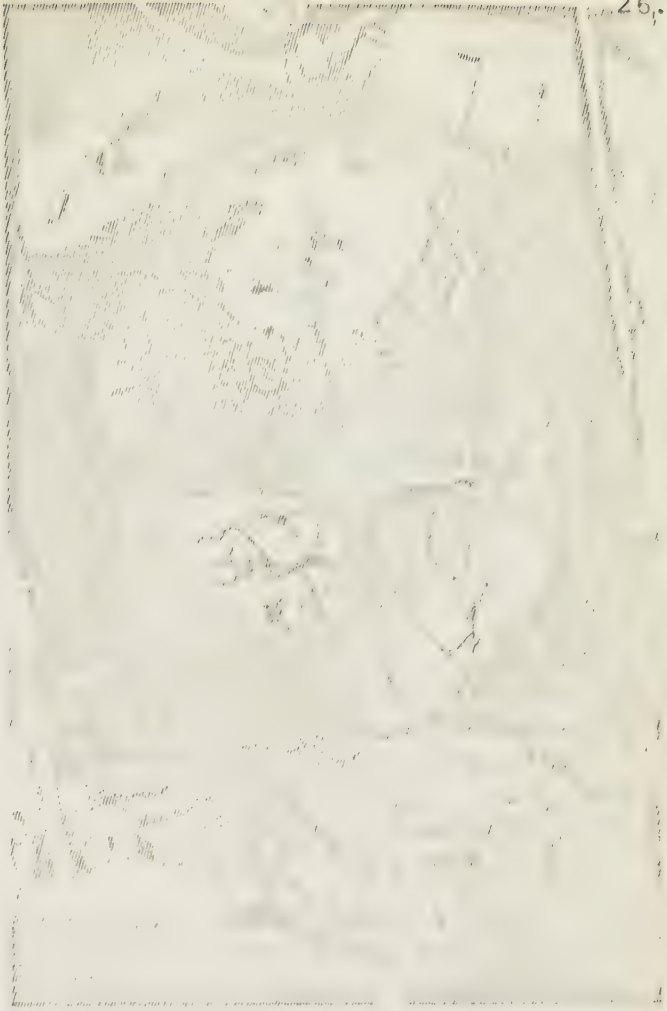


Photographie n° 8. CAS n° 3.
Artériographie humérale droite affirmant l'hydrocéphalie et le placage du tronc basilaire contre le clivus.

Photographie n° 9. CAS n° 3.
Ventriculographie iodée. Blocage à la partie supérieure du IVème ventricule.

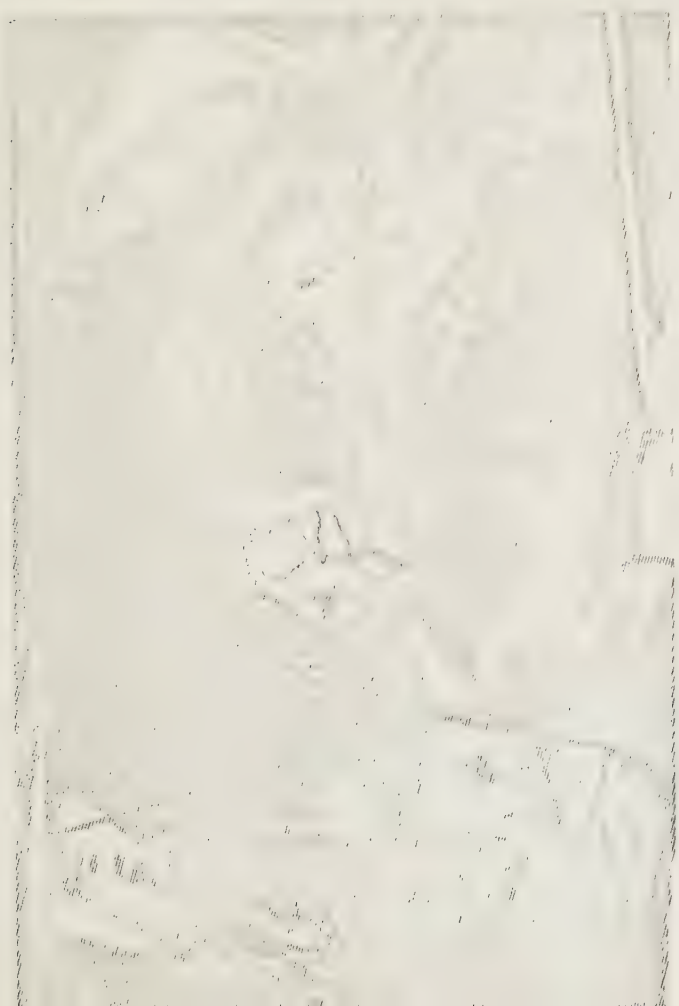


Photographie n° 10a. CAS n° 3.
Rapports de la cavité kystique avec la surface de l'hémisphère cérébelleux droit et de l'amygdale cérébelleuse.



Photographie n° 10c CAS n° 3.

Mêmes constatations que sur la photographie n° 10b.



Photographie n° 10b. CAS n° 3.

Le cliché montre le caractère lisse et régulier de la paroi brillante, et en-dedans la membrane qui isole le kysté du IVème ventricule.

On pratique une ulcérectomie suivie de pyloroplastie et associée à une opération de Dragstedt.

L'examen histologique (L 7262) montre qu'il s'agit effectivement bien d'un ulcère jeune de l'estomac en pleine poussée évolutive.

Les suites opératoires sont alors favorables.

Le 21 novembre 1970, une fistule de liquide céphalo-rachidien se produit, immédiatement jugulée par un point superficiel et des ponctions lombaires répétées.

Le 3 décembre 1970, la malade va bien, elle a cicatrisé toutes ses incisions. Cependant il existe un syndrome cérébello-labyrinthique droit avec nystagmus bilatéral.

Le 4 mars 1971, on apprend que la patiente est diminuée sur le plan intellectuel : on l'hospitalise pour bilan. L'examen clinique est normal, le fond d'oeil et l'électroencéphalogramme également. Il existe un certain puérilisme et des troubles de la mémoire, par ailleurs la malade est en voie de divorce. Le quotient intellectuel montre une forte dégradation; il est évalué à 60.

La malade retourne chez elle le 12 mars 1971.

En juillet 1972, la patiente est revue sur convocation, elle a divorcé, vit avec son enfant et travaille normalement, il n'y a plus aucun signe neurologique et les troubles de la mémoire ont pratiquement disparu.

Le 8 septembre 1972, la malade est hospitalisée encore en Neuro-Chirurgie pour des douleurs paroxystiques abdominales évoquant des crises de coliques néphrétiques droites, à gauche persiste une hydronéphrose (photographie n° 11 page 30).

Nouvelle intervention pratiquée le 19 septembre 1972 par le Docteur CURTILLET avec ablation d'un calcul pyélique droit. Elle est suivie régulièrement en service d'Urologie où un examen montre la persistance d'un calcul caliciel gauche.

# LES COLLECTIONS LIQUIDIENNES

## DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE

Nous éliminons de cette étude d'abord les lésions expansives qui ne se présentent pas sous la forme d'une collection liquidienne, tels que les kystes épidermoïdes; ensuite, les kystes parasitaires qui ne posent pas les mêmes problèmes; mais aussi les kystes liquidiens sous-duraux isolés par JANNY et coll.(20), qui siègent en dehors d'une membrane arachnoïdienne intacte.

Il faut également éliminer les formations liquidiennes que l'on découvre par exemple à l'autopsie d'enfants hydrocéphales, dépendant de vastes malformations encore assez mal connues.

Mais après ces réserves, la fosse cérébrale postérieure demeure un siège d'élection de formations liquidiennes tumorales ou non. N. ANTONI (3) notait déjà en 1926, en analysant la statistique présentée par MARTIN (27) sur les gliomes kystiques, et en la rapportant aux statistiques générales de gliomes de l'encéphale, que"ce n'étaient pas les gliomes, mais les kystes qui avaient une prédilection pour le cervelet".

Dans ce chapître, avant de reprendre le problème des "kystes séreux simples", nous envisagerons rapidement les différentes collections liquidiennes qui ont été décrites dans cette région.

## A - LES KYSTES PARA-TUMORAUX

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure développées au contact des citernes de la région, et surtout au contact de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux, sont volontiers associées à un kyste dit para-tumoral. La formation de ce kyste provient soit de la dégénérescence du lit tumoral creusé dans le parenchyme nerveux comprimé par la tumeur, soit du blocage des espaces sous-arachnoïdiens par le développement de cette même tumeur. Souvent d'ailleurs, ces deux processus sont concomitants.

L'existence de ces kystes para-tumoraux a rendu particulièrement méfiants les neuro-chirurgiens envers la notion de kyste, puisque certains d'entre eux peuvent masquer une tumeur sous-jacente, surtout dans une région parfois aussi difficile à explorer que la fosse cérébrale postérieure.

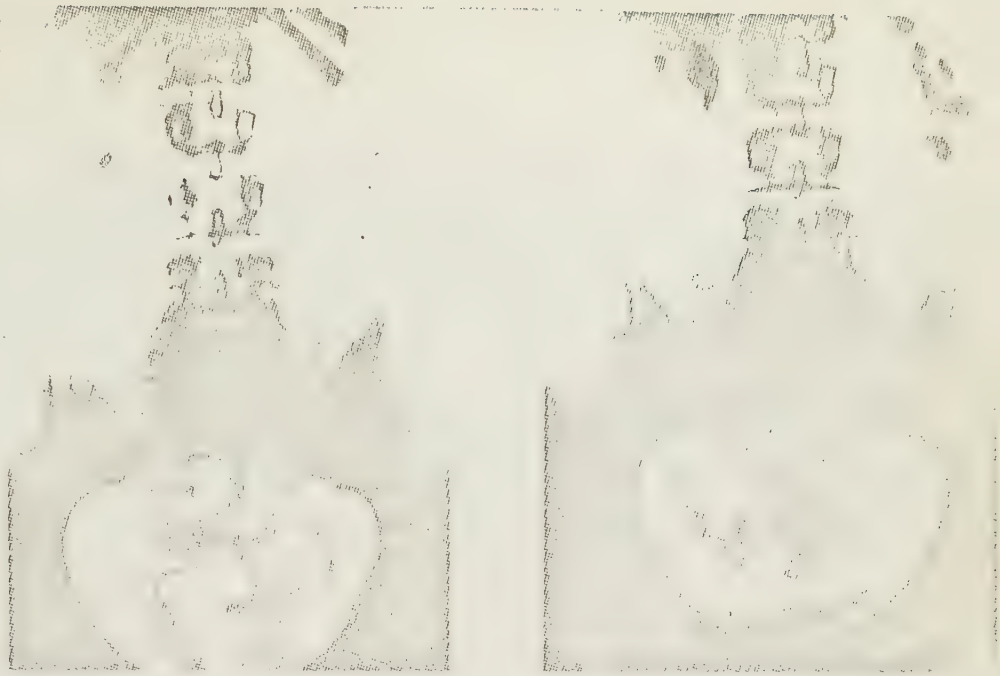
## B - LES KYSTES LEPTO-MENINGES

P. JANNY et coll(20), dans un travail sur les "kystes liquidiens de la fosse cérébrale postérieure", ont tenté de diviser ce groupe en "kystes vrais" entièrement clos et isolés, et en "faux kystes" où le tissu arachnoïdien ne se ferme pas complètement. Cette distinction nous parait discutable sur le plan anatomo-pathologique et histologique, mais elle répond à une impression chirurgicale. En effet, il arrive assez fréquemment que lors d'une intervention pour blocage de la fosse cérébrale postérieure, la seule lésion découverte soit un épaississement de l'arachnoïde cisternale. Plus nettement de nature kystique sont des lésions telles que celles décrites par LAPRAS, WERTHEIMER et THIERRY (23) et dont nous pouvons disposer dans notre travail, ce dont nous remercions ces auteurs (Photographies n° 12a et 12b). Ces photographies opératoires montrent un kyste nettement isolé à l'angle supéro-externe gauche de la grande citerne. Sa coloration jaune tranche nettement sur la coloration bleuâtre habituelle du segment normal de cette citerne; son ouverture a laissé s'évacuer un liquide xanthochromique il est facile de constater qu'après cette ouverture, le segment normal de la citerne ne s'est pasaffaissé, ce qui établit le caractère étanche de la paroi qui sépare les deux formations; enfin, dans le fond du kyste ouvert, les circonvolutions cérébelleuses apparaissent refoulées et aplaties.

Photographie n° 11

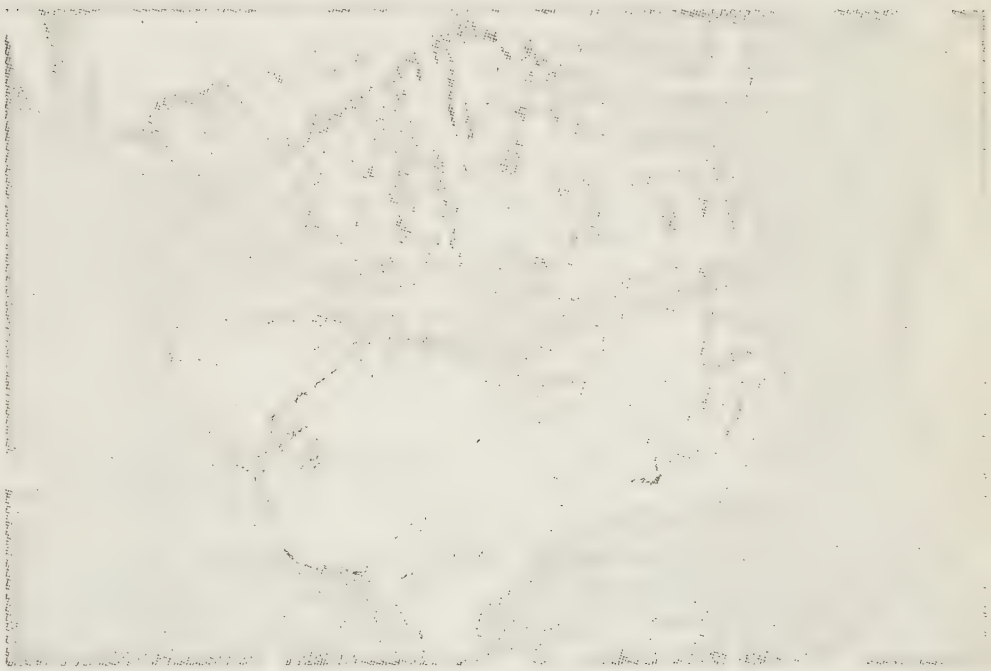
CAS n° 3.

Urographie intraveineuse de 1972
Calcul pyélique droit et hydronéphrose gauche.



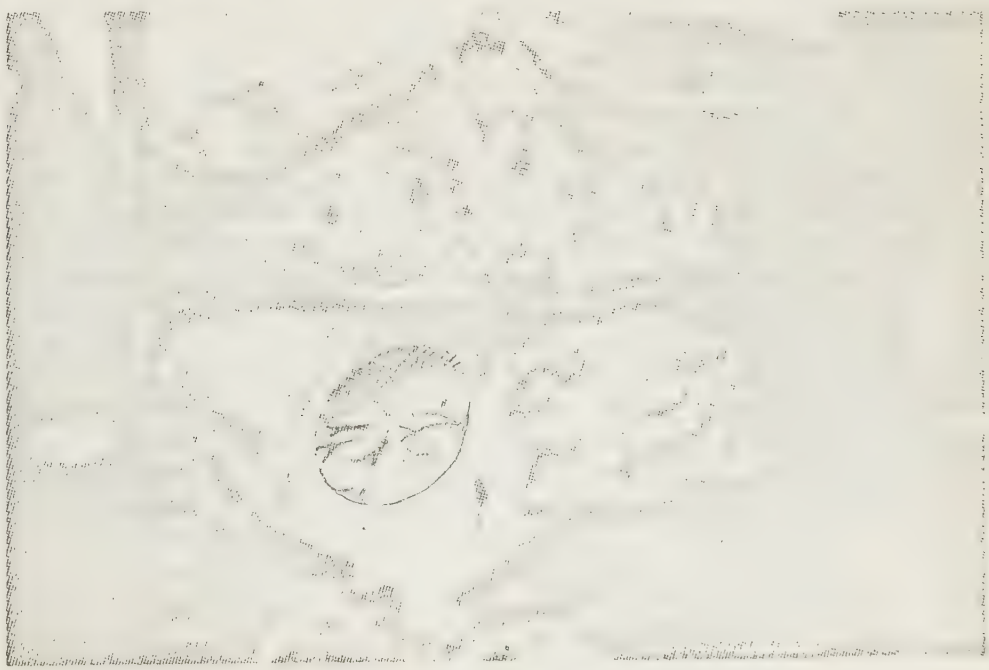
Photographie n° 12a.

Kyste lepto-méningé post-traumatique de l'angle supéro-externe de la grande citerne. On note la différence de coloration entre ces deux éléments.



Photographie n° 12b

Même lésion que ci-dessus. On remarque le refoulement des lamelles cérébelleuses.
L'évacuation du kyste n' a pas entraîné d'effondrement de la grande citerne.



Mais les choses ne sont pas toujours aussi simples DUNKSER et Mc CREARY (14) ont rapporté en 1971 une observation de kyste lepto-méningé calcifié et en large communication avec l'espace sous-arachnoïdien puisque la cavité était remplie par l'air lors de l'encéphalographie gazeuse.

De telles observations sont, somme toute, assez rares : il convient de demeurer réservé quant à la description de kystes lepto-méningés dans les citernes de l'angle ponto-cérébelleux, car il est toujours possible que dans ces cas, l'exploration ait laissé une petite tumeur en place, responsable du cloisonnement kystique.

L'étiologie de ces lésions lepto-méningées est souvent assez facile à retrouver : épisode infectieux responsable d'une arachnoïdite kystique, ou traumatisme net intervenant par le processus d'un cloisonnement post-hémorragique. LEWIS (24) développe l'hypothèse d'une origine malformative, basée sur le fait qu'il est fréquent de découvrir un fragment de plexus choroïde au contact de la paroi de ces kystes. Il est probable, comme le font remarquer LAPRAS, WERTHEIMER et THIERRY (23), que les deux processus interviennent : un fragment de plexus peut être isolé dans le cloisonnement arachnoïdien et ne sécréter qu'à l'intérieur du cloisonnement ;

## C - LES KYSTES EPENDYMAIRES.

Ils sont caractérisés par deux faits : leur revêtement interne est tapissé d'une membrane de type épendymaire, et par ailleurs en règle générale, ils se présentent comme des diverticules dilatés du IVème ventricule. Le type en est l'énorme dilatation globale du IVème ventricule réalisée selon les classiques, par l'oblitération des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA et réalisant le syndrome de DANDY-WALKER. Mais tous les types de dilatation partielle ont été décrits. JANNY et coll; (20) ont même rapporté une observation où la dilatation kystique du IVème ventricule dépendait de l'oblitération des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA par une néoformation elle-même kystique. Et cette néoformation, nettement séparée de la cavité ventriculaire, était bordée en dedans d'un épithélium de type épendymaire.

Les choses, là aussi, ne sont pas toujours simples rappelons la célèbre observation de BIELSCHOWSKY (8) remontant à 1902 où il existait à la fois une dilatation kystique double du recessus lateralis, et en plus, de petits gliomes épendymaires multiples dans les ventricules latéraux et le IVème ventricule.

SCHULE (32) en 1900 avait également rapporté l'observation d'un kyste intra-cérébelleux qui comportait à la fois une communication persistante avec le IVème ventricule et une tumeur dans la paroi du kyste.

Par ailleurs, l'on peut admettre, avec SCHENK (30) qu'une membrane épendymaire dégénère sous l'effet de la pression intra-cavitaire; l'on peut penser comme ANTONI (3) qu'une communication avec le système ventriculaire puisse disparaître après ou même pendant la période embryonnaire. Enfin, SCHENK (30) rappelle que LISS et MERVIS (26) ont bien établi que d'autres formations kystiques, telles que les kystes du septum pellucidum peuvent avoir aussi bien une limitante épendymaire que gliale, chez le même malade, ou chez des malades différents.

L'existence des kystes épendymaires fait appel à des notions de classement de cavités embryologiques anormales, notions que nous reprendrons dans le chapître suivant.

## D - LES TUMEURS A DEGENERESCENCE KYSTIQUE.

Depuis longtemps, la tendance marquée à la dégénérescence kystique des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure est connue. P. MARTIN (27) dans son travail fondamental sur les gliomes kystiques, trouvait 55 % de ces gliomes au niveau de la fosse cérébrale postérieure. Or, N. ANTONI (3) a remarqué que ce chiffre élevé contrastait avec les chiffres plus bas, compris entre 14 et 16 % du pourcentage des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure par rapport aux tumeurs de l'encéphale, et du pourcentage des gliomes infra-tentoriels par rapport aux gliomes de l'encéphale.

### 1) Les gliomes.

La dégénérescence kystique des gliomes a été très soigneusement étudiée par l'Ecole de CUSHING (11), lorsque ces auteurs individualisèrent l'astrocytome kystique du cervelet. P. MARTIN (27) a affirmé qu'il n'y avait qu'une différence de degré entre les gliomes micro-kystiques et les gliomes macro-kystiques, et que les "kystes séreux simples" ne représentaient que le terme ultime du processus. Une cavité kystique peut résulter de la transformation hyaline et de l'homogénéisation de la substance fondamentale du tissu néopla-

sique, sans d'ailleurs que pour autant, les cellules tumorales ne périssent. Les grands kystes peuvent provenir de la confluence de petits kystes. Ces notions furent fondamentales, à une époque où de nombreux neuro-chirurgiens avaient tendance à se borner à la ponction évacuatrice d'un kyste, sans rechercher à tout prix la coexistence éventuelle d'une tumeur.

N. ANTONI (3) protestant contre cette position absolue de P. MARTIN (27), fait remarquer que la hyalinisation a tendance à respecter les cellules proprement néoplasiques; il lui paraît difficile d'admettre que dans certains cas toutes les cellules tumorales puissent disparaître. Allant plus loin, il émit l'hypothèse qui n'est actuellement plus retenue, que lorsqu'il existe un grand kyste dans le cervelet, le développement d'un gliome dans sa paroi pourrait être secondaire.

2) L'Hémangioblastome.

P. MARTIN (27) se voyait forcé d'admettre que dans certains cas, un kyste pouvait se former dans le cervelet à la suite d'une hémorragie intra-parenchymateuse. Il ne connaissait pas encore de façon extrêmement sûre l'hémangioblastome ou angioréticulome du cervelet, puisque les travaux de LINDAU sont postérieurs aux siens. En 1902, BIELSCHOWSKY (8) avait cependant décrit au niveau du cerveau un kyste intra-parenchymateux, très volumineux, et portant en un seul point de sa paroi une tumeur de la taille d'une noisette et correspondant à un hémangiome caverneux. En 1926, reprenant le problème des formations kystiques cérébelleuses, LINDAU (25), en s'appuyant sur 16 cas personnels, isole à côté des gliomes kystiques, les kystes associés à une tumeur angioblastique. Ce travail individualise si nettement l'affection que celle-ci porte actuellement le nom de son auteur. En particulier, il isole les associations pathologiques caractéristiques : angiomatose de la rétine (Maladie de VON HIPPEL), angiomatoses multiples de tout l'axe cérébro-spinal, kystes du pancréas, des reins. Il insiste également sur le fait que l'affection est proche de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Pour lui, il ne fait pas de doute que le kyste, dont le contenu est volontiers xanthochromique, et a les caractères d'un transudat plasmatique, est secondaire à l'existence de la tumeur, puisque dans certains cas, la tumeur peut exister sans kyste.

Mais dans ses conclusions, LINDAU (25) dit expressément qu'il existe des "kystes simples intra-cérébelleux", dont il a pu examiner deux exemplaires, dont l'origine et la nature ne peut être précisée (Article 17 de ses conclusions).

# ETIOPATHOGENIE

## A - ANALYSE DES CAS RAPPORTES.

En regroupant les 11 observations (8 colligées dans la littérature et 3 observations personnelles) dont nous disposons, nous pouvons mettre en évidence un certain nombre de caractères communs : tous ces malades ont été traités avec le diagnostic de tumeur de la fosse cérébrale postérieure. C'est après l'examen histologique que le problème pathologique s'est posé.

## I - ASPECT HISTOLOGIQUE DE LA MEMBRANE.

En effet, l'unité de ces observations est avant tout histologique et repose essentiellement sur la pauvreté des constatations. Les auteurs reconnaissent d'abord des fragments de lamelles cérébelleuses sensiblement normales, séparant la paroi du kyste des méninges. SILVERBERG (34) insiste sur la présence de quelques cellules de PURKINJE, et sur l'aspect déshabité de ce cortex cérébelleux, tant en cellules de PURKINJE qu'en neurones granulaires.

La paroi du kyste elle-même est formée d'une couche plus ou moins épaisse de fibre gliales allongées, très fibrillaires, parallèlement disposées les unes aux autres. Il existe de nombreuses fibres de Rosenthal, plus nombreuses à la partie interne de la membrane. Rappelons que ces fibres caractérisées par leurs colorations, ont été observées par BIELSCHOWSKY et UNGER (9) dans la paroi névroglique de la syringomyélie. BIELSCHOWSKY (8) pensait que ces fibres, de nature névroglique, étaient produites par des cellules d'origine épendymaire qui avaient perdu leurs connexions avec l'épendyme;

TANNENBERG (36) supposait qu'elles provenaient de la dégénérescence de tissus normaux, et que leur forme et leur trajet les dénonçaient comme des cylindraxes ayant subi une transformation variqueuse.

Dans cette paroi on peut voir occasionnellement quelques noyaux dégénérés d'astrocytes, en particulier à la face interne. Aucune structure tumorale ou épendymaire n'est visible.

A la partie externe de la paroi, un tassement du tissu cérébelleux adjacent peut donner des aspects d'hypervascularisation mais on ne note jamais d'image de néo-vaisseaux. Sur ce point précis, les vaisseaux assez particuliers des bordures gliales, des syrinx médullaires ne sont pas rencontrés dans la paroi de nos kystes.

Enfin, dans quelques cas seulement, il existe des macrophages chargés de pigments sanguins. Aucun de nos malades n'a eu d'étude histoenzymologique.

## II - ASPECTS MACROSCOPIQUES DU KYSTE.

Pour nos onze observations, nous disposons de cinq protocoles d'autopsie et de six compte-rendus opératoires.

### • ASPECT DU CONTENU LIQUIDE

Celui-ci est précisé dans deux cas autopsiés : cas n° 25 de LINDAU (25) et observation de SZIGETHY (35). Il s'agit d'un liquide limpide, mais xanthochromique. Parmi les six protocoles opératoires, quatre fois le liquide a été décrit xanthochromique (cas n° 1, cas n° 2, cas n° 3 de SILVERBERG (34), et observation personnelle n° 3, deux fois le liquide était clair, analogue à du liquide céphalorachidien (observations personnelles n° 1 et n° 2).

### • LES AUTRES CARACTERES MACROSCOPIQUES

Sont communs à tous les cas : le kyste est trouvé après incision du cortex cérébelleux, sauf dans une de nos observations personnelles, (cas n° 3), où sa paroi

postérieure affleure le cortex, et celle-ci est ouverte lors de l'incision durale; la paroi est lisse, ne porte aucun accident, et il n'y a pas de communication avec le IVème ventricule. Dans notre observation n° 3 seulement une membrane est tendue entre le IVème ventricule et le kyste.

## L'EVOLUTION CLINIQUE

L'évolution clinique est celle d'une lésion expansive de la fosse cérébrale postérieure, il n'y a pas de particularité à signaler.

Les notions étiologiques méritent quelques remarques : la moyenne d'âge des huit observations de la littérature dépasse cinquante ans (cinquante deux ans et quelques mois); la malade de notre observation n° 1 a également cinquante ans. Par contre, les malades de nos observations n° 2 et n° 3 ont respectivement vingt-cinq ans et vingt sept ans.

Nous ne notons aucun antécédent traumatique net : dans un seul cas il existait une tumeur intra-crânienne associée (neurinome du glosso-pharyngien chez un malade de SILVERBERG (34) (cas n° 4). Chez une autre malade (observation personnelle n° 3) il existe une lithiase rénale grave et récidivante sans maladie kystique des reins.

Ni les données de l'artériographie vertébrale, ni celles des ventriculographies iodées n'ont permis de soupçonner la nature de cette lésion expansive.

Un fait nous paraît être important à signaler par ailleurs : aucun de ces patients ne présentait de modifications de la radiographie du crâne, évoquant l'hypertension intra-crânienne chronique; de plus toutes ces évolutions pathologiques se sont faites d'un seul tenant sur le mode d'une évolution continue et inexorable.

L'évolution post-opératoire, chez les six malades opérés est bonne; cependant, la période de surveillance post-opératoire la plus longue est de trois ans (observation n° 2 de SILVERBERG), d'un peu moins de trois ans, chez une de nos malades (observation personnelle n° 3). Chez ces deux malades il n'y a pas eu d'exérèse totale de la membrane.

En fait, l'individualisation de ces kystes est extrêmement difficile. Toute cette discussion est grevée par le fait que dans les dernières observations il s'agit de protocoles opératoires ne comportant que des examens histologiques partiels et que sur le plan anatomo-pathologique les quelques cas soumis à nécropsie étaient anciens et n'ont pas fait l'objet de grandes coupes sériées.

## B - DISCUSSION ETIO-PATHOGENIQUE.

Devant la découverte de ces lésions, la position la plus simple est de penser qu'il s'agit de la forme extrême de dégénérescence des deux néo-formations bien connues qui dans le cervelet ont une tendance vers l'évolution kystique. Ce premier mouvement explique probablement le petit nombre de cas rapportés à partir des travaux qui ont individualisé l'astrocytome et l'hémangioblastome kystique du cervelet. Dans ce chapitre, nous voudrions cependant élargir cette discussion.

### I. L'ASTROCYTOME KYSTIQUE DU CERVELET.

Les arguments conduisant à penser que les kystes séreux simples sont de nature gliomateuse sont assez nombreux, et SILVERBERG (34) s'est rangé à cet avis. Il y a d'abord un argument de fréquence, l'astrocytome représente entre 15 à 20 % des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Puis il y a de nombreux arguments anatomiques. La connaissance de formes d'astrocytomes kystiques où un très gros kyste ne comporte qu'une tumeur murale microscopique est évidemment l'argument le plus important. Mais le fait que la paroi de ces "kystes séreux simples" ait un aspect microscopique absolument analogue à la paroi des gros kystes d'astrocytomes kystiques certains, lorsqu'on l'examine à distance de la tumeur murale, est également un argument de poids. La nature du contenu liquide du kyste ne permet pas de trancher : dans les astrocytomes kystiques indiscutables, ce contenu peut être aussi bien limpide que xanthochromique et chargé en protéines.

La tendance à la dégénérescence kystique de ces astrocytomes est toujours marquée; les astrocytes tumoraux montrent souvent des modifications de leurs prolongements protoplasmiques qui au maximum aboutissent probablement à l'aspect des fibres de ROSENTHAL, dont nous avons vu la quasi constance dans la paroi des kystes simples. Or SILVERBERG (34) fait remarquer que l'abondance des fibres dans les parois des kystes simples qu'il a pu examiner, peut conduire à penser qu'il existait là de très nombreuses cellules qui ont disparu.

Ce sont surtout les arguments cliniques qui permettraient de repousser cette hypothèse.

Non pas tellement l'argument évolutif. En effet, l'évolution des astrocytomes kystiques opérés est excellente, lorsque le malade a bien supporté immédiatement l'exérèse. Cependant, cette notion de bénignité de l'é-

volution lointaine comporte des réserves, et récemment encore, BERNELL, KEPES et SEITZ (7) ont rapporté des récidives d'astrocytomes kystiques, 20 et 23 ans après la première exérèse. Il est certain que pour nos malades, seule une observation très prolongée permettrait d'affirmer la bénignité absolue de leur lésion.

Mais d'autres arguments cliniques interviennent : si l'astrocytome kystique du cervelet est une tumeur fréquente, il l'est surtout chez l'enfant, avec un pic de fréquence entre 13 et 15 ans dans de nombreuses statistiques. Mais il peut s'observer à tout âge. SILVERBERG (34) qui a observé les kystes simples chez des malades plus âgés, se demande si dans le processus de dégénérescence kystique, l'âge du malade n'intervient pas autant que l'âge de la tumeur.

Plus importants nous paraissent être deux aspects de la discussion :

- l'absence totale chez les malades porteurs de kystes séreux simples, de signes osseux d'hypertension intracrânienne, signes fréquents chez l'enfant porteur d'un astrocytome kystique;

- l'absence totale, chez les malades que nous avons pu personnellement interroger de façon précise, d'épisodes pouvant évoquer un accident d'hypertension intracrânienne aiguë spontanément résolutif au cours de l'enfance ou de l'adolescence. De tels accidents sont en effet volontiers retrouvés dans l'histoire clinique des malades porteurs de lésions bénignes de la fosse cérébrale postérieure. Dans le cas précis de l'astrocytome, il est possible de les interpréter comme correspondant aux phases d'installation de la dégénérescence kystique.

## II. L'HEMANGIOBLASTOME KYSTIQUE.

Lorsque SILVERBERG (34) expose les théories de l'origine tumorale des "kystes séreux simples" s'il donne à cette théorie la caution des noms de CUSHING (11) et de LINDAU (25) il n'envisage en fait qu'une seule tumeur : le gliome.

Mais, pour d'autres auteurs, le kyste simple du cervelet évoque immédiatement l'hémangioblastome kystique, et cette attitude est particulièrement bien exposée dans la Thèse de F. RESCHE (29), inspirée par P. DESCUNS.

En effet, il existe dans la littérature des cas certains où des formes rétino-cérébello-viscérales de la maladie de Von HIPPEL-LINDAU présentent une composante cérébelleuse purement kystique : cas de CZERMAK (12) rapporté en 1906, cas de GOLDBERG et DUKE (17) rapporté en 1968. Il existe également des observations, où un kyste séreux simple du cervelet est associé à une angiomatose rétinienne; cas de SEIDEL (33), rapporté en 1913, cas de VIETS (38), publié en 1933. L'association de ces kystes à des localisations viscérales a été rapportée par FRAENKEL (16) en 1921, par PYE - SMITH P.H. (28) en 1885. Mais à cette époque, l'hémangioblastome n'était pas encore individualisé et ces observations sont sujettes à caution, en ce qui concerne le caractère "simple" du kyste cérébelleux.

Cependant, pour notre observation n° 3, la coexistence d'une lithiase rénale grave, bilatérale, récidivante, avec hydronéphrose, est un élément qui nous conduirait à penser qu'il s'agit chez elle peut-être bien d'un hémangioblastome parvenu au stade ultime de la dégénérescence. Par contre, pour nos autres malades, rien ne permet d'envisager une telle hypothèse, du moins pour le moment.

## III. LA MALFORMATION.

Nous avons déjà dit que l'absence de tout revêtement interne de type épendymaire, et que l'absence de communication avec le IVème ventricule ne sont pas des arguments formels. En effet, rappelons que SCHENK (30) estime qu'une membrane épendymaire peut dégénérer sous l'effet d'une pression intra-cavitaire, etqu'une communication ventriculaire peut s'obturer. Par ailleurs, la fosse cérébrale postérieure, région de transition est un siège électif d'anomalie de développement embryologique.

N. ANTONI (3) a écrit un vibrant plaidoyer en faveur de cette théorie, en réaction contre l'opinion de l'école de CUSHING qu'il jugeait trop abusive. Il rappelle que HENSCHEN (19) partageait les kystes intra-cérébelleux en trois groupes : la ventriculocèle, le kyste postérieur, développé à partir du diverticule de KUITHAN, diverticule existant chez les embryons de certains mammifères, mais non chez l'embryon humain. Quant aux kystes les plus nombreux, assymétriques, ils seraient dus d'après ces auteurs, à une persistance partielle de la fente transversale de HIS-BOLK. N. ANTONI (3) fait remarquer que dans cette hypothèse, la paroi postérieure du kyste ne serait pas formée par du tissu cérébelleux plus ou moins modifié, mais par un élément conjonc-

tif pourvu de vaisseaux. Remarquons que ce pourrait être le cas de notre observation n° 3, dont nous avons déjà vu qu'il pourrait également s'agir d'un hémangioblastome kystique.

N. ANTONI (3) en arrive à considérer les "kystes séreux simples du cervelet" comme l'équivalent cérébelleux de la syringomyélie.

SZIGETHY (35) en 1928, à propos d'un cas personnel, développe également les mêmes arguments qu'ANTONI (3), et pense que les kystes séreux simples ne peuvent avoir une origine plus embryologique que tumorale.

Des cas tels que ceux étudiés par ALVORD et MARCUSE (2), qui font état de vastes cavités kystiques nettement malformatives observées chez des nouveaux-nés ne permettent pas de trancher cette discussion, car leur aspect clinique est trop différent.

## IV. L'EVOLUTION D'UN FOYER DE RAMOLLISSEMENT OU D'HEMORRAGIE ANCIEN.

P. MARTIN (27), qui écrivait avant le travail fondamental de LINDAU (25), ne voyait dans la genèse des kystes simples qu'une étiologie possible en dehors des gliomes, l'évolution d'un foyer hémorragique. Nous savons maintenant que ceci se voit au niveau du cerveau : il arrive de découvrir une cavité intra-cérébrale en communication avec un ventricule, que l'on interprète comme une ancienne cavité hémorragique.

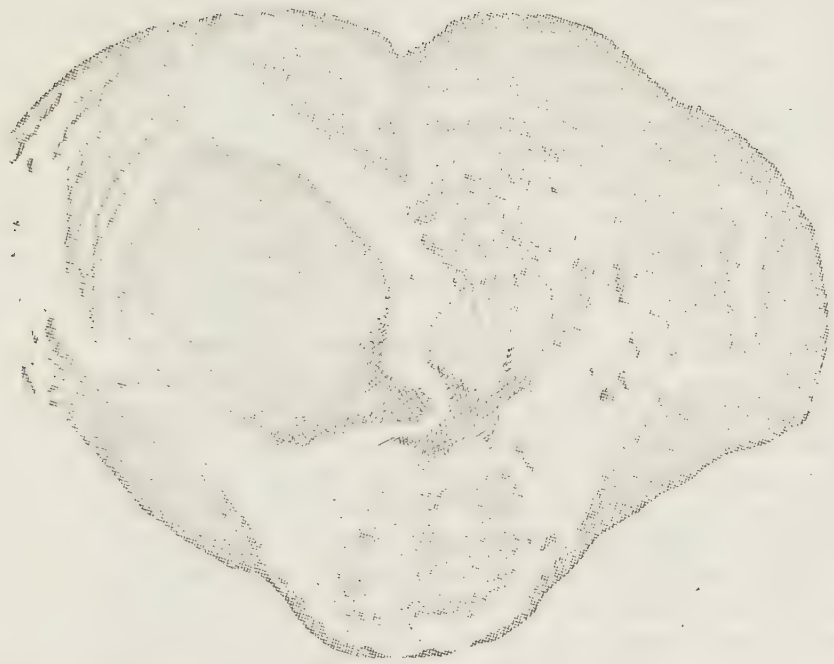
Nous pensons que ceci est difficile à admettre au niveau de la fosse cérébrale postérieure, chez des malades qui n'ont présenté aucun épisode pathologique avant l'apparition en quelques mois d'un syndrome de blocage évoluant régulièrement, sans rémission. La présence, dans la paroi de la cavité, chez un de nos malades (observation n° 1) de macrophages chargés de pigments sanguins ne nous paraît pas être un argument suffisant. Par contre, le malade de l'observation n° 4 de SILVERBERG (34), qui présentait dans un hémisphère cérébelleux un véritable kyste intra-parenchymateux entouré entièrement de tissu cérébelleux, mais ceci alors qu'il existait également un Neurinome du IX à proximité, évoque la possibilité de l'évolution kystique d'un foyer de ramollissement au sein d'un hémisphère cérébelleux comprimé (photographie n° 13 page 42).

## V. L'ANALOGIE EVENTUELLE AVEC LES "KYSTES BENINS DU CERVEAU.

Ce chapitre des "kystes bénins du cerveau" a été récemment étudié en détail dans la Thèse de R. DERUTY (13), inspirée par l'Ecole Neuro-Chirurgicale Lyonnaise. Mais ces observations concernent essentiellement des enfants, presque tous du premier et du second âge. Trois observations concernant des adultes jeunes relèvent d'étiologie précise, traumatique, à deux reprises.

L'étiologie de ces porencéphalies cérébrales reste encore mystérieuse, mais les lésions péri-natales semblent y tenir une grande place. Il est donc difficile d'envisager une analogie entre ces lésions et les "kystes séreux simples du cervelet", bien que la tentation soit grande, devant des phénomènes que nous ne pouvons interpréter avec certitude, d'invoquer une étiologie néo-natale.

Cependant il est tout à fait remarquable, qu'il y ait aussi peu de différence dans la description histologique de la paroi des kystes bénins du cerveau et des kystes bénins du cervelet. Et pourtant le seul fait de leur localisation anatomique conduit à des discussions étiopathogéniques très différentes, correspondant à une description clinique elle-même très différente. Il ne faut pas oublier qu'un certain nombre de cas de porencéphalie supra-tentorielle se présente comme des lésions expansives dont le diagnostic n'est fait qu'à l'intervention.



Photographie n° 13. CAS n° 4. de SILVERBERG

Cliché de la pièce opératoire. Il s'agit d'un véritable kyste intra-parenchymenteux. Il existe un neurinome de la 9ème paire crânienne.

# CONCLUSION

Il nous a paru important de revenir sur ce problème du "kyste séreux simple du cervelet" parce qu'il s'agit d'une affection rare, devant laquelle la tentation est grande de refuser de considérer les questions posées par son existence. Admettre son origine tumorale représente une position intellectuelle trop facile, qui peut conduire à des gestes chirurgicaux d'exérèse totale de la membrane, inutiles et dangereux.

Nous pensons qu'une ouverture large du kyste dans la grande citerne, et l'établissement d'une large communication avec le IVème ventricule est le geste nécessaire et suffisant.

Nous pensons par ailleurs que de telles observations doivent être rapportées, bien que le souci de la tumeur demeure évidemment primordial dans cette pathologie. Il est indiscutable que ces lésions se sont chaque fois présentées comme évoluant d'un seul tenant vers une hypertension intra-crânienne mortelle, et il apparaît, à la lecture des observations les plus récentes, qu'il n'y a probablement pas de diagnostic de nature possible, avant l'intervention. Mais faire émerger "les kystes séreux simples" du groupe des lésions expansives de la fosse cérébrale postérieure représente cependant une démarche souhaitable, dans un effort constant de démembrement des grands groupes pathologiques observés en Neuro-Chirurgie.

Le Président de la Thèse :

VU et permis d'imprimer

Dijon, le 15 janvier 1973

P. Le Doyen,
L'Assesseur

# BIBLIOGRAPHIE

1. - ALEXANDER A.
Zur Symptomatologie und Pathologie der Kleinhirncysten
Kiel. Inaug. Diss. 1914.

2. - ALVORD E.C., MARCUSE P.M.
Intracranial cerebellar meningo encephalocele (posterior fossa cyst) causing hydrocephalus by compression at the incisura tentorii.
J. Neuropath. Exp. Neurol., 1962, 21. pp. 50-69.

3. - ANTONI N.
Kystes cérébelleux, la syringomyélie du cervelet.
Acta. Oto-laryng. (Stockh.), 1926, 9, pp. 1-42.

4. - AUERBACH S., GROSSMANN E.
Über ein Fall von Doppelseitigen mit Erfolg operitieren Kleinhirncysten.
Mitt. Grenzgeb. Med. Chir., 1907, 18, pp. 80

5. - BARTEL J., LANDAU M.
Über Kleinhirncysten.
Frankfurt. Z. Path., 1910, 4, pp. 372-383.

6. - BENEKE K.
Physiologisches und Pathologisches Wachstum.
Ber. Klin. Wschr., 1905, I, pp. 934.

7. - BERNELL W.R., KEPES J.J., SEITZ E.P.
Late malignant recurrence of childhood cerebellar astrocytoma. Report of two cases.
J. Neurosurg., 1972, 37, pp. 470-474.

8. - BIELSCHOWSKY M.
Zur Histologie und Pathologie der Gehirngeschwülste
Dtsch. Z. Nervenheilk., 1902, 22, pp. 54-99.

9. - BIELSCHOWSKY M., UNGER E.
Syringomyelie mit Teratom und extramedullärer Blastombildung. Zur Kenntnis der Pathogenese der Syringomyelie.
J. Psych. Neuro (Leipzig)., 1920, 25, pp. 173-218.

10. - BUCY P.C., THIEMAN P.W.
Astrocytomas of the cerebellum. Astudy of a series of patients operated upon over 28 years ago.
Arch .Neurol. (Chicago)., 1968, 18, pp. 14-19.

11. - CUSHING H.
Experiences with cerebellar astrocytomas. A critical review of seventy-six cases.
Surg. Gynec. Obstet., 1931, 52, pp. 129-204.

12. - CZERMAK W.
Pathologisch-anatomischer Befund bei der von E.V. Hippel beschriebenen sehr seltenen Netzhauterkrankung.
in : "Bericht über die zwei une dreissigste Versammlung der Ophtalmolischen Gesellschaft Heidelberg. 1905"
Wiesbaden, verlag von J.F. BERGMANN, 1906, pp. 184-195.

13. - DERUTY R.
Les kystes bénins du cerveau (A propos de 25 observations).
Thèse Med. Lyon, 1970, n° 200.

14. - DUNKSER S.B., MAC CREARY H.S.
Leptomeningeal cyst of posterior fossa.
J. Neurosurg., 1971, 34, pp. 687-691.

15. - FABRITIUS H.
Ein Fall von cystischem Kleinhirntumor.
Beitr. Z. Path. Anat. (Iena), 1911, pp. 311-317.

16. - FRAENKEL K.
Zur Pathogenese der Gehirncysten.
Virchows. Arch. Abt. A., 1921, pp. 230.

17. - GOLDBERG M.F., DUKE J.R.
Von Hippel Lindau Disease Histopathologie findings in a treated and an untreated eye.
Amer. J. Ophtal., 1968, 66, pp. 693-705.

18. - HANDA H., BUCY P.C.
Benign cysts of brain simulating brain tumor.
J. Neurosurg., 1956, 13, pp. 489-499.

19. - HENSCHEN F.
Seröse Cyste und partieller Defekt des Kleinhirns.
Z. Klin. Med., 1907, 63, pp. 115-152.

20. - JANNY P., MONTRIEUL B., CHABANNES J.
Les kystes liquidiens de la fosse postérieure (Essai de classification).
Rev. Neuro. Chir., 1963, 3, pp. 235-248.

21. - KAPLAN A.
Pia Arachnoïdal cysts of posterior fossa.
Amer. J. Surg., 1948, 76, pp. 102-106.

22. - KRAUSE F.
Chirurgie des Gehirns und Ruckenmarks nach eigenen Erfahrungen.
Berlin und Vien. Urban und Schwarzenberg, 1908, pp. 190.

23. - LAPRAS C.L., WERTHEIMER J., THIERRY A.
A propos d'un nouveau cas de kyste arachnoïdien de la fosse cérébrale postérieure.
Rev. Neuro. Chir., 1963, 3, pp. 229-234.

24. - LEWIS A.J.
Infantile hydrocephalus caused by arachnoïdal cyst.
J. Neurosurg., 1962, 19, pp. 431-434.

25. - LINDAU A.
Studien über kleinhirncysten Bau Pathogenese und Beziehungen zur Angiomatosis retinae.
Acta. path. microbiol. scand., 1926, 3, pp. 1-128.

26. - LISS L., MERVIS L.
The ependymal lining of the cavum septi pellucidi : a histological and histochemical study.
J. Neuropath. exp. Neurol., 1964, 23, pp. 355-367.

27. - MARTIN P.
Le traitement chirurgical des gliomes cavitaires de l'encéphale.
Arch. Franco-Belges de Chir., 1923, 26, pp. 807.

28. - PYE-SMITH P.H.
Cyst. of the cerebellum with numerous small cysts in the pancreas and the kidneys.
Trans. Path. Soc. Lond., 1885, 36, pp. 17-21.

29. - RESCHE F.
Les angioréticulomes. Hemangioblastomes du névraxe.
Thèse Med. NANTES, 1971, n° 875.

30. - SCHENK V.W.
Congenital Cavities of the posterior fossa.
Acta. Neuropath., 1966, 6, pp. 117-126.

31. - SCHOLZ H.
Über Kleinhirncysten mitteilung a.d. Grenzgeb. d. Med. Chir. (Iena), 1906, 16, pp. 745-767.

32. - SCHULE A.
Ein Beitrag zu der Lehre von den Kleinhirncysten.
Dtsch. Z. Nervenheilk, 1900, 18, pp. 110-117.

33. - SEIDEL X.
Über ein Angiom der Netzhaut. in : "Bericht über die acht und dreissigste Versammlung der ophtalmolischen Gesellschaft Heidelberg. 1912".
Wiesbaden, verlag von J.F. BERGMANN, 1913, pp. 335-339.

34. - SILVERBERG G.
Simple cysts of the cerebellum
J. Neurosurg., 1971, 3, pp. 320-327.

35. - SZIGETHY A.V.
Beiträge zur Genese der Kleinhirncysten
Archiv. Psychiat. 1928, 84, pp. 715-725.

36. - TANNENBERG J.
Über die Pathogenèse der Syringomyelie, zugleich ein Beitrag zum vorkommen von capillarhämangiomen im Ruckenmark.
Z. ges. Neuro. Psych. (Berl.), 1924, 92, pp. 119-174.

37. - VAN BOGAERT L.
Syringomyelie bei zwei Schwestern in einem der Fälle Vorhandensein einer Kleinhirncyste Anatomischklinischer Beitrag.
Z. ges., Neurol, Psychiat., 1934, 149, pp. 661-667.

38. - VIETS H.R.
An additional case of hemangioblastoma of the retina and cerebellum with a note on Lindau's disease.
J. nerv. Ment. Dis., 1933, 77, pp. 457-464.

39. - WILLIAMSON R.T.
Cysts. of the cerebellum and the results of cerebella Surgery.
Rev. Neurol., Psychiat., 1910, 8, pp. 143-151.

# TABLE DES MATIERES


- INTRODUCTION p. 1

- HISTORIQUE p. 3

  A - Les premiers travaux sur les collections liquidiennes de la fosse cérébrale postérieure p. 3

  B - Individualisation de l'astrocytome et de l'hémangioblastome kystique du cervelet p. 4

  C - Etat actuel du problème p. 6

- OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE p. 9

- OBSERVATIONS PERSONNELLES p. 15

- LES COLLECTIONS LIQUIDIENNES DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE (Malformations néonatales exceptées) p. 28

  A - Les kystes para-tumoraux p. 29

  B - Les kystes lepto-méningés p. 29

  C - Les kystes épendymaires p. 31

  D - Les tumeurs à dégénérescence kystique p. 32

- ETIOPATHOGENIE DES KYSTES SEREUX SIMPLES DU CERVELET p. 34

  A - Analyse des cas rapportés p. 34

  I - Aspect histologique de la membrane p. 34

  II - Aspects macroscopiques du kyste p. 35

  B - Discussion étiopathogénique p. 37

  I - L'astrocytome kystique p. 37

  II - L'hémangioblastome kystique p. 38

  III - La malformation p. 39

  IV - L'évolution d'un foyer de ramollissement ou d'hémorragie ancien p. 40

  V - L'analogie éventuelle avec les kystes bénins du cerveau p. 41

- CONCLUSION p. 43

- BIBLIOGRAPHIE p. 44


Photos C.R.D.P. DIJON